



TEMAS DE CIRUGIA PEDIATRICA 2022

CONTENIDO

En este documento podrás encontrar tópicos que te permitirán revisar los temas que corresponden al Programa de Puericultura y Pediatría del quinto año de la carrera de Medicina de la Universidad de Carabobo en sus sedes Aragua y Carabobo

guillermo contreras

Profesor Asistente de la Cátedra de Puericultura y Pediatría sede Aragua.

Primera edición, 2022

Depósito Legal: CA2022000118

ISBN Electrónico: 978-980-233-845-0

INTRODUCCIÓN

La presente obra se basa en la versión en idioma inglés publicada por StatPearls Publishing LLC bajo los términos de una licencia internacional Creative Commons Attribution 4.0 (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), que permite el uso, la duplicación, la adaptación, la distribución y la reproducción en cualquier medio o formato. siempre que se dé el crédito apropiado al autor(es) original(es) y la fuente, se aloja en PubMed que es una base de datos, de acceso libre, especializada en ciencias de la salud, en ella se puede acceder a muchos artículos originales completos con más de 19 millones de referencias bibliográficas, la versión original está en formato de e-books y cada tema aparece por separado, se realizó la traducción al idioma español, se indexó y se colocó un retorno al final de cada tema a fin de facilitar la navegación dentro del documento, adicionalmente al estilo de UpToDate se colocaron vínculos a definiciones o a ampliaciones del tema en otras fuentes incluidos videos

Esta hiperdocumento se realiza para su distribución gratuita y está destinado en primer lugar a los cursantes del quinto año de la carrera de Medicina en la Sede Aragua de la Universidad de Carabobo y en segunda instancia a cualquier médico que quiera refrescar conceptos o aspectos de los temas aquí tratados; por tratarse de un instrumento de formación, al final de cada tema existe un enlace a preguntas de opción múltiple y se puntualizan algunas acciones a fin de optimizar la calidad de atención hacia los pacientes y su entorno que en definitiva son la razón de ser de nuestra formación. Aspiro que esta herramienta les sea de utilidad.

Guillermo Contreras Caicedo

Profesor Asistente

Guillermo C
C.I. 4.351.090
MPPS 23.369
CMA 1892

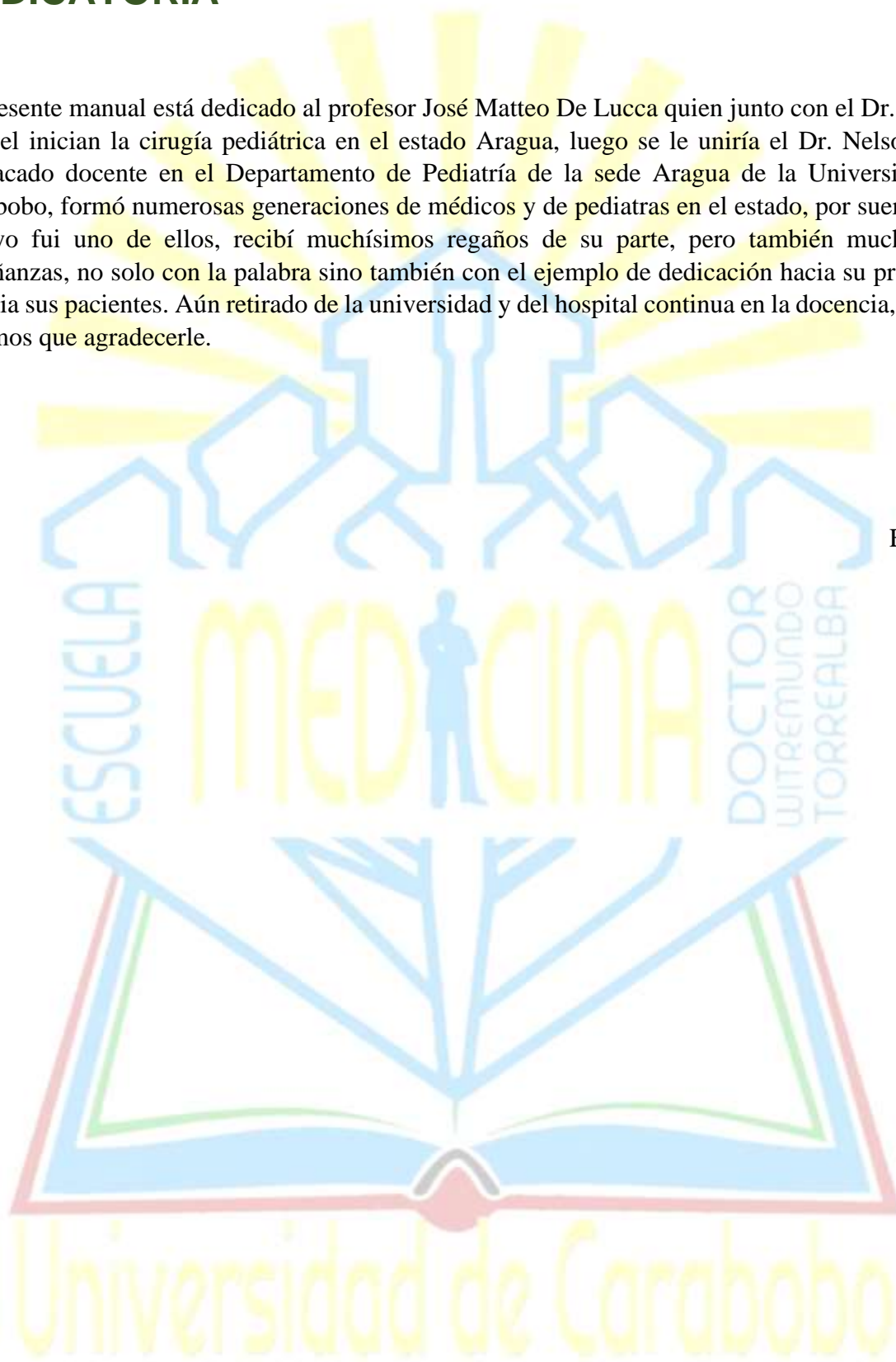


Google for Education
Certified Educator Level 2

DEDICATORIA

El presente manual está dedicado al profesor José Matteo De Lucca quien junto con el Dr. Emilio Rengel inician la cirugía pediátrica en el estado Aragua, luego se le uniría el Dr. Nelson Feo. Destacado docente en el Departamento de Pediatría de la sede Aragua de la Universidad de Carabobo, formó numerosas generaciones de médicos y de pediatras en el estado, por suerte para mí, yo fui uno de ellos, recibí muchísimos regaños de su parte, pero también muchísimas enseñanzas, no solo con la palabra sino también con el ejemplo de dedicación hacia su profesión y hacia sus pacientes. Aún retirado de la universidad y del hospital continua en la docencia, mucho tenemos que agradecerle.

El autor



INDICE

Introducción	1
dedicatoria	2
indice	3
Hernia diafragmática	18
Actividad de Educación Continua	18
Objetivos:	18
Introducción.....	19
Etiología	19
Epidemiología	19
Fisiopatología.....	20
Anamnesis y Examen Físico	21
Evaluación	21
Tratamiento / Manejo.....	23
Manejo prenatal	23
Manejo posnatal	23
Gestión de salas de parto.....	23
Gestión del ventilador.....	24
Manejo de la HP.....	24
Tratamiento quirúrgico	25
Diagnóstico diferencial	26
Pronóstico	26
Complicaciones	27
Educación del entorno familiar.....	27
Procurando atención integral de calidad.....	27
Preguntas de revisión	28
Referencias.....	28
Imágenes	35
Quieste del conducto tirogloso	38
Actividad de Educación Continua	38
Objetivos:	38
Introducción.....	38
Etiología	39

Epidemiología	39
Histopatología	39
semiología	40
Evaluación	40
Tratamiento / Manejo.....	40
Diagnóstico diferencial	41
Oncología Quirúrgica	41
Pronóstico	42
Complicaciones	42
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	43
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	43
Preguntas de revisión	43
Referencias.....	43
imágenes.....	45
Fístula traqueo-esofágica	46
Actividad de Educación Continua	46
Objetivos:.....	46
Introducción.....	47
Etiología	47
Epidemiología	48
Fisiopatología.....	49
Historia y Físico	49
Evaluación	50
Tratamiento / Manejo.....	51
Diagnóstico diferencial	53
Pronóstico	53
Complicaciones	55
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	56
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	57
Preguntas de revisión	58
esquema.....	58
Referencias.....	59
Atresia esofágica.....	68

Actividad de Educación Continua	68
Objetivos:	68
Introducción.....	68
Etiología	69
Epidemiología	69
Fisiopatología.....	70
semiología.....	70
Evaluación.....	71
Tratamiento / Manejo.....	71
Diagnóstico diferencial	73
Pronóstico	73
Complicaciones	73
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	74
orientacion al grupo familiar	74
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	74
Preguntas de revisión	75
Referencias.....	75
Onfalocele.....	79
Actividad de Educación Continua	79
Objetivos:	79
Introducción.....	79
Etiología	80
Epidemiología	81
Fisiopatología.....	82
semiología.....	82
Evaluación.....	82
Tratamiento / Manejo.....	82
Diagnóstico diferencial	83
Pronóstico	84
Complicaciones	84
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	84
Preguntas de revisión	85
Referencias.....	85

Gastrosquiasis.....	88
Actividad de Educación Continua	88
Objetivos:.....	88
Introducción.....	88
Etiología	89
Epidemiología	90
Fisiopatología.....	90
semiología.....	90
Evaluación.....	90
Tratamiento / Manejo.....	91
Diagnóstico diferencial	94
Pronóstico	94
Complicaciones	95
Consultas.....	96
orientacion al grupo familiar	97
Perlas y otros temas.....	98
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	99
Preguntas de revisión	100
Lamina.....	100
Referencias.....	100
Invaginación Intestinal – (Intususcepción)	108
Actividad de Educación Continua	108
Objetivos:.....	108
Introducción.....	109
Etiología	110
Epidemiología	111
Fisiopatología.....	111
Anamnesis y Examen Físico	112
Evaluación.....	112
Tratamiento / Manejo.....	113
Diagnóstico diferencial	113
Pronóstico.....	114
Complicaciones	114

Perlas.....	114
Mejora de los resultados del equipo de atención en salud.....	115
Preguntas de revisión	115
Referencias.....	115
Laminas	120
Hernia umbilical.....	122
Actividad de Educación Continua	122
Objetivos:.....	122
Introducción.....	123
Etiología	123
Epidemiología	123
Fisiopatología.....	123
Semiología.....	124
Evaluación.....	124
Tratamiento / Manejo.....	125
Diagnóstico diferencial	125
Complicaciones	125
Perlas y otros temas.....	126
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	126
Preguntas de revisión	127
Referencias.....	127
hernia inguinal.....	130
Actividad de Educación Continua	130
Objetivos:.....	130
Introducción.....	130
Etiología	131
Epidemiología	131
Fisiopatología.....	132
Semiología.....	132
Evaluación.....	133
Tratamiento / Manejo.....	134
Diagnóstico diferencial	136
Puesta en escena	136

Pronóstico	137
Complicaciones	137
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	139
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	139
Preguntas de revisión	140
imagenes.....	140
Referencias.....	143
Apendicitis.....	146
Actividad de Educación Continua	146
Objetivos:	146
Introducción.....	146
Etiología	147
Epidemiología	148
Fisiopatología.....	148
Histopatología.....	149
semiologia.....	149
Evaluación.....	151
Imágenes.....	151
tomografía computarizada	152
Ultrasonografía	153
resonancia magnética.....	153
Tratamiento / Manejo.....	153
Diagnóstico diferencial	155
Oncología Quirúrgica	156
Pronóstico	158
Complicaciones	158
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	158
Perlas y otros temas.....	159
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	159
Preguntas de revisión	161
figuras	161
Referencias.....	163
Atresia y estenosis duodenal.....	170

Actividad de Educación Continua	170
Objetivos:	170
Introducción.....	170
Etiología	171
Epidemiología	171
Fisiopatología.....	171
semiología.....	171
Evaluación.....	172
Tratamiento / Manejo.....	173
Diagnóstico diferencial	173
Pronóstico.....	173
Complicaciones.....	174
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	174
Consultas.....	174
orientacion al entorno familiar	174
Perlas y otros temas.....	174
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	175
Preguntas de revisión	175
Referencias.....	175
Atresia ileal.....	178
Actividad de Educación Continua	178
Objetivos:	178
Introducción.....	179
Etiología	179
Epidemiología	180
Fisiopatología.....	181
Histopatología.....	182
semiología.....	182
Evaluación.....	183
Tratamiento / Manejo.....	184
Diagnóstico diferencial	185
Pronóstico.....	186
Complicaciones.....	186

Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	187
orientacion al grupo familiar	187
Perlas y otros temas.....	188
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	189
Preguntas de revisión	189
Referencias.....	190
Vólvulo del intestino medio	197
Actividad de Educación Continua	197
Objetivos:.....	197
Introducción.....	198
Etiología	198
Epidemiología	198
Fisiopatología.....	198
SEMIOLOGIA	199
Evaluación	199
Tratamiento / Manejo.....	200
Diagnóstico diferencial	201
Complicaciones	202
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	202
Perlas y otros temas.....	202
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	203
Preguntas de revisión	203
IMAGENES.....	203
Referencias.....	204
Torsión del apéndice testicular	208
Actividad de Educación Continua	208
Objetivos:.....	208
Introducción.....	208
Etiología	209
Epidemiología	209
semiologia	209
Evaluación	210
Tratamiento / Manejo.....	212

Diagnóstico diferencial	212
Pronóstico	213
Complicaciones	213
orientacion al grupo familiar	213
Perlas y otros temas.....	214
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	214
Preguntas de revisión	215
imagen	215
Referencias.....	216
torsión testicular	219
Actividad de Educación Continua	219
Objetivos:.....	219
Introducción.....	220
Etiología	220
Epidemiología	221
Fisiopatología	221
Historia y Físico	221
Evaluación.....	222
Tratamiento / Manejo.....	224
Diagnóstico diferencial	224
Pronóstico	225
Complicaciones	225
Perlas y otros temas.....	225
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	225
Preguntas de revisión	226
video.....	227
Referencias.....	227
criptorquidia	229
Actividad de Educación Continua	229
Objetivos:.....	230
Introducción.....	230
Etiología	231
Epidemiología	233

Fisiopatología	233
semiología	234
Evaluación	236
Tratamiento / Manejo.....	238
Tratamiento médico.....	238
Cirugía	238
Diagnóstico diferencial	241
Pronóstico	241
Complicaciones	242
Disuasión y educación del paciente.....	242
Perlas y otros temas.....	242
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	243
Preguntas de revisión	243
Referencias.....	243
Enfermedad de Hirschsprung.....	247
Actividad de Educación Continua	247
Objetivos:.....	247
Introducción.....	248
Etiología	248
Epidemiología	249
Fisiopatología.....	249
Histopatología.....	249
semiología	251
Evaluación	251
Tratamiento / Manejo.....	252
Diagnóstico diferencial	253
Pronóstico	254
Complicaciones	254
orientacion del entorno familiar.....	256
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	256
Preguntas de revisión	257
Referencias.....	257
Año imperforado	267

Actividad de Educación Continua	267
Objetivos:	267
Introducción.....	267
Etiología	268
Clasificación	269
Epidemiología	270
Fisiopatología.....	270
semiología.....	270
Evaluación	271
Tratamiento / Manejo.....	272
Diagnóstico diferencial	274
Pronóstico	274
Complicaciones	275
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	275
Preguntas de revisión	276
Figuras y tablas.....	276
Referencias.....	278
Malformaciones anorrectales.....	282
Actividad de Educación Continua	282
Objetivos:.....	282
Introducción.....	282
Etiología	283
Epidemiología	283
Fisiopatología.....	284
SEMILOGIA	284
Evaluación.....	285
Tratamiento / Manejo.....	286
Fístulas perineales y fístulas rectovestibulares:.....	286
Fístulas rectouretrales o Cloaca:.....	286
Diagnóstico diferencial	287
Pronóstico	287
Complicaciones	288
ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR	288

Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	289
Preguntas de revisión	289
TABLA	289
Referencias.....	289
Malformaciones cloacales	291
Actividad de Educación Continua	291
Objetivos:.....	291
Introducción.....	291
Epidemiología	292
Fisiopatología	292
SEMIOLOGIA	292
Evaluación	293
Tratamiento / Manejo.....	294
Gestión Inicial.....	294
Planificación del tratamiento.....	294
Tratamiento Definitivo.....	295
Diagnóstico diferencial	296
Planificación del tratamiento.....	296
Pronóstico	297
Complicaciones	297
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	298
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	299
Preguntas de revisión	299
Figuras y tablas.....	299
Referencias.....	300
Dolor abdominal funcional en niños	304
Actividad de Educación Continua	304
Objetivos:.....	304
Introducción.....	305
Etiología	305
Epidemiología	306
Fisiopatología.....	306
Histopatología.....	306

Semiología.....	306
Evaluación.....	308
Tratamiento / Manejo.....	308
Diagnóstico diferencial	309
Pronóstico	310
Complicaciones	311
Disuasión y educación del paciente y sus cuidadores	311
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	311
Preguntas de revisión	312
Referencias.....	312
Clasificación de Quemaduras.....	314
Definición/Introducción.....	314
Cuestiones de interés.....	314
Significación clínica	315
Preguntas de revisión	316
Referencias.....	316
Evaluación y Manejo de Quemaduras.....	318
Actividad de Educación Continua	318
Objetivos:.....	318
Introducción.....	318
Etiología	319
Epidemiología	319
Fisiopatología.....	320
Anamnesis y Examen Físico	320
Evaluación	320
Tratamiento / Manejo.....	322
Diagnóstico diferencial	324
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	324
Preguntas de revisión	324
Referencias.....	324
Laminas	327
Reanimación y Manejo de Quemaduras.....	329
Actividad de Educación Continua	329

Objetivos:.....	329
Introducción.....	330
Anatomía y fisiología.....	331
Indicaciones	331
Contraindicaciones.....	331
Preparación	331
Técnica	331
Complicaciones	334
Significación clínica	336
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	337
Preguntas de revisión	337
Referencias.....	337
Abuso y Negligencia Infantil	344
Actividad de Educación Continua	344
Objetivos:.....	344
Introducción.....	345
Etiología	346
Epidemiología	346
Semiología.....	346
Evaluación	350
Tratamiento / Manejo.....	350
Diagnóstico diferencial	351
Complicaciones	351
Consultas.....	352
Perlas.....	352
Mejora de los resultados del equipo de atención en salud.....	352
Preguntas de revisión	353
Referencias.....	353
Tumor de Wilms	357
Actividad de Educación Continua	357
Objetivos:.....	357
Introducción.....	357
Etiología	358

Epidemiología	358
Histopatología	360
semiología	361
Evaluación	361
Tratamiento / Manejo.....	363
Diagnóstico diferencial	364
Puesta en escena	365
Pronóstico	366
Complicaciones	366
Atención Postoperatoria y de Rehabilitación	367
Perlas y otros temas.....	369
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	370
Preguntas de revisión	371
Referencias.....	371
Neuroblastoma	376
Actividad de Educación Continua	376
Objetivos:.....	376
Introducción.....	376
Etiología	377
Epidemiología	377
Fisiopatología.....	378
Histopatología.....	379
semiología	379
Evaluación	379
Tratamiento / Manejo.....	381
Diagnóstico diferencial	382
Puesta en escena	382
Mejora de los resultados del equipo de atención médica.....	385
Preguntas de revisión	385
Referencias.....	385

HERNIA DIAFRAGMÁTICA

Actualizado al: 11 de agosto de 2021 .

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Vikramaditya Dumpa 1 ; Praveen Chandrasekharan 2 .

afiliaciones

1 Hospital Winthrop de la Universidad de Nueva York

2 Profesor Asistente de Pediatría

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La hernia diafragmática congénita es una afección que resulta de la herniación del contenido abdominal hacia la cavidad torácica que produce hipoplasia pulmonar y alteración del desarrollo vascular pulmonar. Esta actividad repasa la patogénesis, evaluación y manejo de la hernia diafragmática congénita. Destaca el papel de un equipo interprofesional en el manejo a corto y largo plazo de los sobrevivientes con esta condición.

OBJETIVOS:

- Describir la fisiopatología de la hernia diafragmática congénita.
- Revisar los diversos métodos para evaluar el volumen pulmonar fetal y la gravedad de la hernia diafragmática en el período prenatal.
- Resumir el tratamiento de los lactantes con hernia diafragmática congénita.
- Internalizar la importancia de tener un enfoque interprofesional para mejorar los resultados a corto y largo plazo de los sobrevivientes con hernia diafragmática congénita.

INTRODUCCIÓN

La hernia diafragmática congénita (HDC) es una afección que resulta de un defecto de desarrollo en el diafragma que conduce a la protrusión del contenido abdominal hacia la cavidad torácica. Dependiendo de la ubicación del defecto en el diafragma, las hernias se pueden clasificar en diferentes tipos. Las hernias de Bochdalek resultan de un defecto en la parte posterolateral del diafragma y son el tipo más común (70% a 75%), ocurriendo la mayoría en el lado izquierdo y con menos frecuencia en el lado derecho. Las hernias de Morgagni resultan de un defecto en la parte anteromedial del diafragma (20% a 25%) y las hernias centrales representan del 2% al 5%. Los defectos bilaterales son muy raros y se asocian con un mal pronóstico. La hernia diafragmática adquirida, que en la mayoría de los casos es el resultado de un traumatismo en el diafragma, y no se analiza aquí.

ETIOLOGÍA

La etiología de la hernia diafragmática congénita sigue sin estar clara. Se cree que es multifactorial con factores genéticos, ambientales y/o nutricionales que juegan un papel. La CDH puede ser una anomalía aislada o estar asociada con anomalías en otros sistemas de órganos. Múltiples aberraciones cromosómicas (deleciones, aneuploidías, etc.) y mutaciones de un solo gen (GATA4, LRP2, etc.) están asociadas con CDH. Las aneuploidías más frecuentes asociadas con CDH incluyen trisomía 18, trisomía 13, trisomía 21 y, con menor frecuencia, síndrome de Turner (45, X). Algunos de los síndromes asociados con CDH incluyen el [síndrome de Pallister-Killian](#), el [síndrome de deleción 8p23.1](#), el [síndrome de Fryns](#), el [síndrome de Cornelia de Lange](#). Se informa que la exposición a agentes teratogénicos como micofenolato mofetilo, alopurinol y litio durante el embarazo está asociada con CDH. [1] Recientemente, los estudios indican alteraciones en la vía de señalización de los retinoides como una causa potencial de CDH. [2] [3] [4]

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de CDH es de aproximadamente 1 a 4/10 000 nacidos vivos y varía entre la población. [5] [6] [7] [8] [9] En un estudio se notificó una prevalencia masculina ligeramente mayor, aunque en muchos otros estudios no se observó esta asociación. [5]

FISIOPATOLOGÍA

El tabique transversal y las membranas pleuroperitoneales son los componentes principales en el desarrollo del diafragma, que se completa en la semana 12 de gestación. Cualquier alteración en la formación de las membranas pleuroperitoneales puede resultar en discontinuidad diafragmática y hernia diafragmática congénita. La hernia asociada de las vísceras abdominales en la cavidad torácica puede interferir con el desarrollo pulmonar normal y constituye la base de los dos hallazgos patológicos principales observados en la HDC: hipoplasia pulmonar y desarrollo vascular pulmonar anormal. La hipoplasia pulmonar se refleja en una marcada disminución de las generaciones de las vías respiratorias, los bronquiolos terminales y los alvéolos. La hipoplasia se observa bilateralmente con el pulmón del mismo lado del defecto afectado más severamente que el otro pulmón. También hay una remodelación vascular anormal de la vasculatura pulmonar que da como resultado el engrosamiento de las paredes mediales arteriales con el potencial de desarrollar hipertensión pulmonar (HP) persistente. La hipoplasia y la disfunción del ventrículo izquierdo, que pueden empeorar la HP, también se observan en la HDC. Otra hipótesis para la ocurrencia de CDH es que la hipoplasia pulmonar es el principal factor causal que resulta en la herniación de las vísceras abdominales hacia la cavidad torácica. Independientemente de la causa, la hipoplasia pulmonar, la vaso reactividad pulmonar anormal y la HP son los principales contribuyentes a la morbilidad y mortalidad asociadas con la HDC. también se observan en CDH. Otra hipótesis para la ocurrencia de CDH es que la hipoplasia pulmonar es el principal factor causal que resulta en la herniación de las vísceras abdominales hacia la cavidad torácica. Independientemente de la causa, la hipoplasia pulmonar, la vaso reactividad pulmonar anormal y la HP son los principales contribuyentes a la morbilidad y mortalidad asociadas con la HDC. también se observan en CDH. Otra hipótesis para la ocurrencia de CDH es que la hipoplasia pulmonar es el principal factor causal que resulta en la herniación de las vísceras abdominales hacia la cavidad torácica. Independientemente de la causa, la hipoplasia pulmonar, la reactividad vascular pulmonar anormal y la HP son los principales contribuyentes a la morbilidad y mortalidad asociadas con la HDC.

Universidad de Carabobo

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Con los avances en las imágenes prenatales, alrededor de dos tercios de los casos de hernia diafragmática congénita se detectan en el período prenatal. La presentación en el período posnatal depende del tamaño del defecto. Las hernias diafragmáticas grandes suelen presentarse al nacer con dificultad respiratoria, cianosis, disminución de los ruidos respiratorios en el lado afectado, ruidos cardíacos desplazados y abdomen escafoides. Las hernias pequeñas pueden tener una presentación tardía con dificultad respiratoria leve y/o problemas de alimentación. Como se discutió anteriormente, la CDH puede ser parte de un síndrome genético o estar asociada con la participación de otros sistemas de órganos con defectos cardíacos congénitos resultantes, defectos del tubo neural, anomalías intestinales, anomalías renales, etc.

EVALUACIÓN

Más de la mitad de los casos de hernia diafragmática congénita se sospechan prenatalmente durante la exploración de anomalías de rutina realizada entre las 18 y 24 semanas de gestación. La visualización de contenido abdominal en el tórax y el desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral del defecto diafragmático en el examen de ultrasonido son rasgos característicos de la HDC. Sin embargo, es posible que los casos leves no se identifiquen hasta más tarde si el defecto es pequeño y no hay herniación del contenido abdominal hacia la cavidad torácica. Una HDC del lado derecho con el hígado herniado puede ser difícil de diagnosticar ya que la ecogenicidad del hígado es similar a la del tejido pulmonar en la ecografía. En tales casos, un examen de ultrasonido Doppler a color ayuda a identificar la presencia de conducto venoso y vasos intrahepáticos en la cavidad torácica. La resonancia magnética (RM) fetal se utiliza cada vez más en la evaluación de la gravedad de la CDH y otras anomalías asociadas. El grado de hipoplasia pulmonar, la posición del hígado y las anomalías coexistentes determinan las posibilidades de supervivencia y el pronóstico en la HDC. La relación entre el área pulmonar y la cabeza es un marcador del grado de volumen pulmonar. Se calcula midiendo el área pulmonar del pulmón contralateral dividida por la circunferencia de la cabeza fetal. Metkus y col. informaron de una cohorte de fetos con HDC diagnosticados antes de las 25 semanas de gestación que una relación de circunferencia pulmonar-cefálica (LHR) $> 1,35$ se asoció con una supervivencia del 100 % y una LHR $< 0,6$ sin supervivencia. y las anomalías

coexistentes determinan las posibilidades de supervivencia y el pronóstico en la HDC. La relación entre el área pulmonar y la cabeza es un marcador del grado de volumen pulmonar. Se calcula midiendo el área pulmonar del pulmón contralateral dividida por la circunferencia de la cabeza fetal. Metkus y col. informaron de una cohorte de fetos con HDC diagnosticados antes de las 25 semanas de gestación que una relación de circunferencia pulmonar-cefálica (LHR) > 1,35 se asoció con una supervivencia del 100 % y una LHR < 0,6 sin supervivencia. y las anomalías coexistentes determinan las posibilidades de supervivencia y el pronóstico en la HDC. La relación entre el área pulmonar y la cabeza es un marcador del grado de volumen pulmonar. Se calcula midiendo el área pulmonar del pulmón contralateral dividida por la circunferencia de la cabeza fetal. Metkus y col. informaron de una cohorte de fetos con HDC diagnosticados antes de las 25 semanas de gestación que una relación de circunferencia pulmonar-cefálica (LHR) > 1,35 se asoció con una supervivencia del 100 % y una LHR < 0,6 sin supervivencia.[10] Sin embargo, con el aumento de la supervivencia de los lactantes con HDC, esta relación predice menos la mortalidad y más la morbilidad. Observado a la proporción esperada de pulmón a cabeza (O/E LHR) para la edad gestacional podría ser un mejor predictor de supervivencia ya que las medidas utilizadas para calcular LHR varían a lo largo de la edad gestacional con un crecimiento pulmonar cuatro veces mayor que el crecimiento de la cabeza durante el embarazo. [11] Los informes del registro de CDH prenatal muestran que un O/E LHR inferior a 15 se asocia con un 100 % de mortalidad. Por el contrario, la supervivencia prevista es superior al 75 % en los casos en los que el O/E LHR es superior a 45 en la HDC aislada del lado izquierdo. [12] [13] También se observa que la evaluación del volumen pulmonar total y el volumen pulmonar fetal total esperado (O/E TFLV) en imágenes de resonancia magnética tienen valor pronóstico. [14] En un metanálisis reciente realizado por Oluyomi-Obi y col., se demostró que O/E LHR, O/E TFLV y la hernia hepática son buenos predictores de mortalidad en HDC. [15] El resultado del polihidramnios puede complicar el embarazo debido a la compresión del esófago y al deterioro de la deglución fetal. Esto puede resultar en el parto prematuro del feto, lo que se suma a la morbilidad y mortalidad asociadas con la HDC. Se puede considerar la administración prenatal de corticosteroides debido a este riesgo de parto prematuro. Se recomienda la evaluación genética en todos los casos de HDC, dado el mayor riesgo de anomalías cromosómicas y síndromes genéticos asociados.

TRATAMIENTO / MANEJO

MANEJO PRENATAL

Una vez que se confirma el diagnóstico de hernia diafragmática congénita, se recomienda tener un seguimiento estrecho para comprobar el bienestar fetal. En los casos de CDH de moderada a grave, los centros selectivos en los EE. UU. ofrecen terapia fetal para pacientes elegibles. En esta terapia, la tráquea fetal se ocluye con un globo inflado bajo visualización endoscópica alrededor de las 26 a 30 semanas de gestación. Esto da como resultado la acumulación del líquido pulmonar y el subsiguiente estiramiento y crecimiento del pulmón. Se ha demostrado que la oclusión traqueal afecta la producción de surfactante al disminuir el número de neumocitos tipo 2. Por lo tanto, el globo se recupera alrededor de las 33 a 34 semanas de gestación para permitir la producción de algo de surfactante. Existe un mayor riesgo de parto prematuro asociado con esta terapia,[16] [17] [18] Todos los bebés que se someten a una cirugía fetal seguirán necesitando una reparación posnatal de la CDH. Dos ensayos controlados aleatorios multinacionales (Tracheal Occlusion To Accelerate Lung Growth Trial -TOTAL y Fetoscopic Endoluminal Tracheal Occlusion-FETO) están en curso para evaluar el beneficio de la oclusión traqueal en fetos con HDC moderada y grave.

MANEJO POSNATAL

No se recomienda el parto de bebés con HDC antes de completar las 37 semanas de gestación. En un estudio de Hutcheon y col., se observó que la mortalidad de los bebés con HDC nacidos a las 40 semanas fue significativamente menor que la de los nacidos a las 37 semanas. [19] Dado que los resultados generales de los lactantes varían dentro de la gestación a "término (37 a 40 semanas)" y se observa un mejor pronóstico a medida que avanza la gestación, es preferible esperar hasta las 39 semanas de gestación, siempre que no haya otras complicaciones que requieran un diagnóstico temprano. entrega. [20] [21] Se recomienda enfáticamente el parto en un centro terciario con experiencia en el manejo de la HDC y fácil acceso a la terapia de oxigenación por membrana extracorpórea (OMEC).

GESTIÓN DE SALAS DE PARTO

En los casos de CDH diagnosticada prenatalmente, se recomienda colocar una sonda nasogástrica poco después del parto para descomprimir el estómago y

los intestinos. Si el lactante tiene dificultad respiratoria, se debe evitar la ventilación con bolsa y mascarilla y se debe realizar una intubación inmediata. El resto del manejo de la sala de partos debe estar de acuerdo con las pautas actuales del programa de reanimación neonatal (NRP). Un área emergente de investigación es el manejo en sala de partos de estos recién nacidos con cordón umbilical intacto, asumiendo que esto permitirá una mejor transición cardiopulmonar. Pequeños estudios piloto han demostrado que la reanimación en bebés con HDC con un cordón intacto es segura y factible. [22] [23]. También se están realizando ensayos que evalúan el beneficio del pinzamiento tardío del cordón umbilical en estos bebés. Se necesitan ensayos aleatorios adicionales antes de recomendar dichos enfoques.

GESTIÓN DEL VENTILADOR

Evitar la lesión pulmonar inducida por el ventilador con estrategias de ventilación suave es la piedra angular del manejo respiratorio en bebés con HDC. Mantener las saturaciones preductales en el rango de 85% a 95% con una presión inspiratoria máxima < 25 cm H₂O, una presión espiratoria final positiva de 3 a 5 cm H₂O y una meta de PCO₂ en el rango de 45 a 60 mmHg es una estrategia razonable para mitigar lesión pulmonar. Se debe considerar la ventilación de alta frecuencia si no se puede lograr una ventilación/oxigenación adecuada con un ventilador convencional. En un ensayo aleatorizado multicéntrico (ensayo VICI) que comparó la ventilación mecánica convencional con la ventilación oscilatoria de alta frecuencia como modo inicial en lactantes con HDC, se demostró que los lactantes del grupo de ventilación mecánica convencional tenían un tiempo de ventilación más corto y una menor necesidad de ECMO. Todavía, [24] No se demostró que la administración de surfactante fuera beneficiosa en recién nacidos a término y prematuros con HDC. [25] [26] Por lo tanto, no se recomienda su uso rutinario en recién nacidos a término y debe considerarse caso por caso en recién nacidos prematuros.

MANEJO DE LA HP

La vasculatura pulmonar remodelada anormal en lactantes con HDC contribuye al desarrollo de HP. La HP se sospecha con base en los hallazgos clínicos de hipoxemia, cianosis, cianosis diferencial con saturaciones de oxígeno preductal más altas que las saturaciones posductales si hay un cortocircuito de derecha a izquierda a través del PDA. Se recomienda realizar

un ecocardiograma ante la sospecha de HP o dentro de las 48 horas para evaluar las presiones vasculares pulmonares. Los hallazgos típicos en el ecocardiograma en HP incluyen disfunción ventricular derecha, regurgitación de la válvula pulmonar y tricúspide y cortocircuito ductal bidireccional o de derecha a izquierda. El manejo de la HP incluye la optimización de la configuración ventilatoria para lograr una ventilación y oxigenación adecuadas, manteniendo la presión arterial sistémica en el rango normal con el uso de vasopresores si es necesario,

El óxido nítrico inhalado (ONi), que es un vasodilatador pulmonar selectivo, es la primera línea de elección en el tratamiento médico de la HP en lactantes > 34 semanas de gestación. A pesar de que el ensayo NINOS no demostró una necesidad reducida de ECMO/muerte con el uso de ONi en lactantes con HDC, el ONi sigue utilizándose en el tratamiento de la HP en la HDC. [27] La milrinona, un inhibidor de la fosfodiesterasa-3, es útil en bebés con disfunción ventricular izquierda coexistente. Otros medicamentos como sildenafil, [bosentan](#), PGE1, PGI2 también se usan para tratar la HP con éxito variable. [ECMO](#) se considera la opción de último recurso para los bebés elegibles que no responden a la terapia médica convencional. Los criterios de elegibilidad para el inicio de ECMO están disponibles en las pautas de consenso publicadas por el consorcio CDH Euro. [28]

Tratamiento quirúrgico

La CDH se trató durante muchos años como un diagnóstico quirúrgico emergente, pero las tasas de mortalidad secundaria a HP fueron altas. [29] Se cuestionó la práctica de llevar a los bebés directamente de la sala de partos a la sala de operaciones, y la investigación no demostró ningún beneficio clínico. [30] Hoy en día, la reparación quirúrgica suele retrasarse al menos 48 a 72 horas después del nacimiento para dar tiempo a la adaptación de la vasculatura pulmonar y la mejora de la HP. Para los niños en los que la HP es grave, la cirugía se retrasa aún más, hasta que la HP se controle adecuadamente. La tasa de supervivencia de los bebés con CDH disminuye a alrededor del 50% si se requiere ECMO. El momento de la reparación quirúrgica una vez que se inicia ECMO es muy variable. Las complicaciones hemorrágicas son mayores después de la CDH en ECMO en comparación con la reparación después de la decanulación. Sin embargo, algunos centros infunden ácido aminocaproico y modifican los protocolos de anticoagulación en el momento de la operación para combatir los riesgos de sangrado, y

reportan menos complicaciones en el circuito y una decanulación más temprana cuando la reparación quirúrgica se realiza en ECMO. [31]

Históricamente, el abordaje quirúrgico de la HDC ha sido a través de una incisión abdominal subcostal. La cirugía mínimamente invasiva se ha vuelto cada vez más popular con el tiempo, y muchas reparaciones de HDC en niños estables ahora se realizan por toracoscopia. [32] Las técnicas mínimamente invasivas pueden disminuir el dolor posoperatorio y evitar las complicaciones asociadas con la toracotomía y la laparotomía. La insuflación de dióxido de carbono durante estos procedimientos puede causar hipercapnia y acidosis intraoperatorias, pero las ramificaciones clínicas de estos cambios no están claras. [33] Cuando el defecto diafragmático es grande, una reparación primaria puede ser desaconsejable o imposible. El espacio puede cerrarse con un parche protésico, un parche biológico o un colgajo muscular abdominal o torácico. Todas estas técnicas están asociadas con un riesgo de recurrencia futura de HDC.

También se alienta a los lectores a consultar las pautas de práctica estándar y otros artículos de revisión integrales sobre el manejo de bebés con HDC. [28] [34] [35] [36]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la hernia diafragmática congénita incluye otras lesiones torácicas como malformación adenomatoide quística congénita, secuestro broncopulmonar, quistes broncogénicos, atresia bronquial, teratomas. La apariencia de contenido intraabdominal dentro del tórax en la radiografía diferencia la CDH de otras lesiones. Prenatalmente, la presencia de una burbuja estomacal y el peristaltismo intestinal notados dentro del tórax en la ecografía apuntan hacia un diagnóstico de HDC. La eventración diafragmática en la que el diafragma está intacto pero delgado y elevado puede ser difícil de diferenciar de la CDH prenatalmente.

PRONÓSTICO

La prematuridad, el tamaño del defecto, el grado de hipoplasia pulmonar e hipertensión pulmonar y las anomalías asociadas son algunos de los principales factores que determinan la morbimortalidad asociada a la hernia diafragmática congénita. Con los avances en las estrategias de ventilación, el tratamiento de la hipertensión pulmonar y el perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas,

los resultados de los lactantes con HDC han mejorado en los últimos años. Las tasas de supervivencia general informadas en la CDH oscilan entre el 60 % y el 70 %. [37] [38] [39]

COMPLICACIONES

Los bebés con hernia diafragmática congénita tienen una multitud de complicaciones a largo plazo que persisten más allá del período de la infancia. Las complicaciones respiratorias incluyen enfermedad pulmonar crónica, requerimiento de oxígeno en el hogar, neumonía por aspiración, hipertensión pulmonar y enfermedad obstructiva de las vías respiratorias. Las complicaciones gastrointestinales como la aversión a la alimentación oral, el reflujo gastroesofágico y el retraso del crecimiento son frecuentes. También se observan retrasos neurocognitivos, trastornos del comportamiento, pérdida auditiva neurosensorial. La recurrencia de la hernia es otro riesgo que puede presentarse meses o años más tarde, especialmente en bebés con defectos grandes. También se han descrito deformidades ortopédicas como pectus, asimetría de la pared torácica, escoliosis en un número significativo de bebés después de la reparación de CDH. [40] Todos estos problemas clínicos han demostrado tener un impacto en la calidad de vida de los niños afectados. [41] Sin embargo, en un estudio reciente de Suecia, se observó que la calidad de vida relacionada con la salud en los niños nacidos con HDC es buena en general.

EDUCACIÓN DEL ENTORNO FAMILIAR

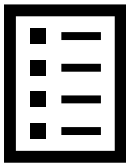
Los pacientes con hernia diafragmática congénita requieren un seguimiento periódico a largo plazo debido a las complicaciones asociadas, como se mencionó anteriormente. Los pacientes y sus padres deben ser educados sobre la necesidad de un seguimiento regular no solo con el pediatra para las visitas de atención en salud preventiva sino también con subespecialistas para limitar la discapacidad resultante de las complicaciones. Una lista detallada de recomendaciones para el seguimiento necesario para estos bebés se resume en una guía de la Academia Estadounidense de Pediatría. [40]

PROCURANDO ATENCIÓN INTEGRAL DE CALIDAD

El manejo de lactantes con hernia diafragmática congénita requiere los servicios de un equipo interprofesional. Después del diagnóstico en el período prenatal, se debe permitir que los padres discutan el cuidado con un grupo,

incluyendo medicina materno-fetal, cirugía pediátrica, neonatología y trabajo social, según corresponda. Se recomienda la evaluación y el asesoramiento genético para la identificación de riesgo en futuros embarazos. Después de la reparación en el período posnatal, se recomienda un seguimiento estandarizado e interprofesional para proporcionar vigilancia, detección y atención clínica para mejorar los resultados.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Kosiński P, Wielgoś M. Hernia diafragmática congénita: patogénesis, diagnóstico prenatal y manejo - revisión de la literatura. *Ginekol Pol.* 2017; 88 (1):24-30. [PubMed : 28157247]
2. Montedonico S, Nakazawa N, Puri P. Hernia diafragmática congénita y retinoides: en busca de una etiología. *Pediatr Surg Int.* 2008 julio; 24 (7):755-61. [Artículo gratuito de PMC : PMC2440969] [PubMed : 18401587]
3. Coste K, Beurskens LW, Blanc P, Gallot D, DeABAPere A, Blanchon L, Tibboel D, Labbé A, Rottier RJ, Sapin V. Alteraciones metabólicas de la vía de la vitamina A en la hernia diafragmática humana. *Soy J Physiol Lung Cell Mol Physiol.* 15 de enero de 2015; 308 (2): L147-57. [Artículo gratuito de PMC : PMC4338943] [PubMed : 25416379]
4. Clugston RD, Zhang W, Alvarez S, de Lera AR, Greer JJ. Comprensión de la señalización anormal de retinoides como mecanismo causante de la hernia diafragmática congénita. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 2010 marzo; 42 (3): 276-85. [PubMed : 19448158]
- 5.

- Dott MM, Wong LY, Rasmussen SA. Estudio poblacional de hernia diafragmática congénita: factores de riesgo y supervivencia en el área metropolitana de Atlanta, 1968-1999. *Defectos de nacimiento Res A Clin Mol Teratol.* 2003 abril; 67 (4):261-7. [PubMed : 12854661]
6. McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor MC, Arriola L, de Walle H, Barisic I, Beres J, Bianchi F, Calzolari E, Doray B, Draper ES, Garne E, Gatt M, Haeusler M, Khoshnood B, Klungsoyr K, Latos-Bielenska A, O'Mahony M, Braz P, McDonnell B, Mullaney C, Nelen V, Queisser-Luft A, Randrianaivo H, Rissmann A, Rounding C, Sipek A, Thompson R, Tucker D, Wertelecki W, Martos C. Epidemiología de la hernia diafragmática congénita en Europa: un estudio basado en registros. *Arch Dis Niño Fetal Neonatal Ed.* 2015 marzo; 100 (2):F137-44. [PubMed : 25411443]
7. Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, Laurichesse-Delmas H, Jani J, Coste K, Deprest J, Labbe A, Sapin V, Lemery D. Detección prenatal y resultado de la diafragmática congénita hernia: un estudio basado en el registro francés. *Ultrasonido Obstetricia Gynecol.* 2007 marzo; 29 (3):276-8 [PubMed : 17177265]
8. Burgos CM, Frenckner B. Abordaje de la mortalidad oculta en CDH: un estudio basado en la población. *J Pediatr Surg.* 2017 abril; 52 (4):522-525. [PubMed : 27745705]
9. Balayla J, Abenhaim HA. Incidencia, predictores y resultados de la hernia diafragmática congénita: un estudio poblacional de 32 millones de nacimientos en los Estados Unidos. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2014 septiembre; 27 (14):1438-44. [PubMed : 24156638]
10. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, Harrison MR, Adzick NS. Predictores ecográficos de supervivencia en hernia diafragmática fetal. *J Pediatr Surg.* 1996 enero; 31 (1): 148-51; discusión 151-2. [PubMed : 8632269]
11. Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CF, Favre R, Moreno O, Tibboel D, Lipitz S, Eggink A, Vaast P, Allegaert K,

- Harrison M, Deprest J., Antenatal-CDH-Registry Group. Relación entre el área pulmonar esperada y el perímetro cefálico observado en la predicción de la supervivencia en fetos con hernia diafragmática aislada. *Ultrasonido Obstet Gynecol.* julio de 2007; 30 (1): 67-71. [PubMed : 17587219]
12. Jani J, Nicolaidis KH, Benachi A, Moreno O, Favre R, Gratacos E, Deprest J. Momento de la evaluación del tamaño pulmonar en la predicción de la supervivencia en fetos con hernia diafragmática. *Ultrasonido Obstet Gynecol.* 2008 enero; 31 (1):37-40. [PubMed : 18069722]
13. Shue EH, Miniati D, Lee H. Avances en el diagnóstico y tratamiento prenatal de la hernia diafragmática congénita. *ClinPerinatol.* 2012 junio; 39 (2):289-300. [PubMed : 22682380]
14. Büsing KA, Kilian AK, Schaible T, Endler C, Schaffelder R, Neff KW. Volumen pulmonar fetal relativo por RM en la hernia diafragmática congénita: supervivencia y necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea. *Radiología.* 2008 julio; 248 (1):240-6. [PubMed : 18566176]
15. Oluyomi-Obi T, Kuret V, Puligandla P, Lodha A, Lee-Robertson H, Lee K, Somerset D, Johnson J, Ryan G. Predictores prenatales del resultado en la hernia diafragmática congénita (HDC) diagnosticada prenatalmente. *J Pediatr Surg.* 2017 mayo; 52 (5):881-888. [PubMed : 28095996]
16. Jani JC, Nicolaidis KH, Gratacós E, Valencia CM, Doné E, Martinez JM, Gucciardo L, Cruz R, Deprest JA. Severe diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009 Sep;34(3):304-10. [PubMed: 19658113]
17. Belfort MA, Olutoye OO, Cass DL, Olutoye OA, Cassady CI, Mehollin-Ray AR, Shamshirsaz AA, Cruz SM, Lee TC, Mann DG, Espinoza J, Welty SE, Fernandes CJ, Ruano R. Viabilidad y resultados de la fetoscopia traqueal Oclusión por Hernia Diafragmática Izquierda

- Severa. *Obstet Gynecol.* 2017 ene; 129 (1):20-29. [PubMed : 27926636]
18. Al-Maary J, Eastwood MP, Russo FM, Deprest JA, Keijzer R. Oclusión traqueal fetal por hipoplasia pulmonar grave en hernia diafragmática congénita aislada: revisión sistemática y metanálisis de supervivencia. *Ann Surg.* 2016 diciembre; 264 (6):929-933. [PubMed : 26910202]
19. Hutcheon JA, Butler B, Lisonkova S, Marquette GP, Mayer C, Skoll A, Joseph KS. Momento del parto para embarazos con hernia diafragmática congénita. *BJOG.* 2010 diciembre; 117 (13):1658-62. [PubMed : 21125710]
20. Zhang X, Kramer MS. Variaciones en la mortalidad y morbilidad por edad gestacional entre los recién nacidos a término. *J Pediatr.* 2009 marzo; 154 (3):358-62, 362.e1. [PubMed : 18950794]
21. Sengupta S, Carrion V, Shelton J, Wynn RJ, Ryan RM, Singhal K, Lakshminrusimha S. Resultados neonatales adversos asociados con el parto prematuro. *JAMA Pediatría.* noviembre de 2013; 167 (11):1053-9. [PubMed : 24080985]
22. Lefebvre C, Rakza T, Weslinck N, Vaast P, Houfflin-Debarge V, Mur S, Storme L., French CDH Study Group. Viabilidad y seguridad de la resucitación del cordón umbilical intacto en recién nacidos con hernia diafragmática congénita (CDH). *Resucitación.* 2017 noviembre; 120 :20-25. [PubMed : 28860014]
23. Foglia EE, Ades A, Hedrick HL, Rintoul N, Munson DA, Moldenhauer J, Gebb J, Serletti B, Chaudhary A, Weinberg DD, Napolitano N, Fraga MV, Ratcliffe SJ. Inicio de la reanimación antes del pinzamiento del cordón umbilical en bebés con hernia diafragmática congénita: una prueba piloto de viabilidad. *Arch Dis Niño Fetal Neonatal Ed.* 2020 mayo; 105 (3):322-326. [Artículo gratuito de PMC : PMC7047568] [PubMed : 31462406]
- 24.

- Snoek KG, Capolupo I, van Rosmalen J, Hout Lde J, Vijfhuizen S, Greenough A, Wijnen RM, Tibboel D, Reiss IK., CDH EURO Consortium. Ventilación mecánica convencional versus ventilación oscilatoria de alta frecuencia para la hernia diafragmática congénita: un ensayo clínico aleatorizado (el ensayo VICI). *Ann Surg.* 2016 mayo; 263 (5):867-74. [PubMed : 26692079]
25. Van Meurs K., Grupo de Estudio de Hernia Diafragmática Congénita. ¿Es beneficiosa la terapia con surfactante en el tratamiento del recién nacido a término con hernia diafragmática congénita? *J Pediatr.* 2004 septiembre; 145 (3):312-6. [PubMed : 15343181]
26. Lally KP, Lally PA, Langham MR, Hirschl R, Moya FR, Tibboel D, Van Meurs K., Grupo de estudio de hernia diafragmática congénita. El surfactante no mejora la tasa de supervivencia en recién nacidos prematuros con hernia diafragmática congénita. *J Pediatr Surg.* 2004 junio; 39 (6):829-33. [PubMed : 15185206]
27. Óxido nítrico inhalado e insuficiencia respiratoria hipóxica en lactantes con hernia diafragmática congénita. El Grupo de Estudio de Óxido Nítrico Inhalado Neonatal (NINOS). *Pediatría.* 1997 junio; 99 (6):838-45. [PubMed : 9190553]
28. Snoek KG, Reiss IK, Greenough A, Capolupo I, Urlesberger B, Wessel L, Storme L, Deprest J, Schaible T, van Heijst A, Tibboel D., CDH EURO Consortium. Manejo postnatal estandarizado de bebés con hernia diafragmática congénita en Europa: el consenso del CDH EURO Consortium - Actualización de 2015. *Neonatología.* 2016; 110 (1): 66-74. [PubMed : 27077664]
29. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, Williams RF, Graziano K, Dasgupta R, McKee M, Lopez ME, Jancelewicz T, Goldin A, Downard CD, Islam S. Manejo de la hernia diafragmática congénita : Una revisión sistemática del comité de resultados y práctica basada en la evidencia de la APSA. *J Pediatr Surg.* 2015 noviembre; 50 (11):1958-70. [PubMed : 26463502]
- 30.

- Nio M, Haase G, Kennaugh J, Bui K, Atkinson JB. Un ensayo prospectivo aleatorizado de reparación tardía versus reparación inmediata de hernia diafragmática congénita. *J Pediatr Surg*. 1994 mayo; 29 (5):618-21. [PubMed : 8035269]
31. Kays DW. ECMO en CDH: ¿Hay un rol? *Semin Pediatr Surg*. 2017 junio; 26 (3):166-170. [PubMed : 28641755]
32. Tsao K, Lally PA, Lally KP., Grupo de estudio de hernia diafragmática congénita. Reparación mínimamente invasiva de hernia diafragmática congénita. *J Pediatr Surg*. 2011 junio; 46 (6):1158-64. [Artículo gratuito de PMC : PMC3146304] [PubMed : 21683215]
33. Pierro A. Hipercapnia y acidosis durante la reparación toracoscópica de atresia esofágica y hernia diafragmática congénita. *J Pediatr Surg*. 2015 febrero; 50 (2):247-9. [PubMed : 25638611]
34. Colaboración canadiense de hernia diafragmática congénita. Puligandla PS, Skarsgard ED, Offringa M, Adatia I, Baird R, Bailey M, Brindle M, Chiu P, Cogswell A, Dakshinamurti S, Flageole H, Keijzer R, McMillan D, Oluyomi-Obi T, Pennaforte T, Perreault T, Piedboeuf B, Riley SP, Ryan G, Synnes A, Traynor M. Diagnóstico y manejo de la hernia diafragmática congénita: una guía de práctica clínica. *CMAJ*. 2018 29 de enero; 190 (4):E103-E112. [Artículo gratuito de PMC : PMC5790558] [PubMed : 29378870]
35. Chandrasekharan PK, Rawat M, Madappa R, Rothstein DH, Lakshminrusimha S. Hernia diafragmática congénita: una revisión. *Matern Health Neonatol Perinatol*. 2017; 3 :6. [Artículo gratuito de PMC : PMC5356475] [PubMed : 28331629]
36. Kumar VH. Conceptos actuales en el manejo de la hernia diafragmática congénita en lactantes. *Indian J Surg*. 2015 agosto; 77 (4):313-21. [Artículo gratuito de PMC : PMC4688266] [PubMed : 26702239]

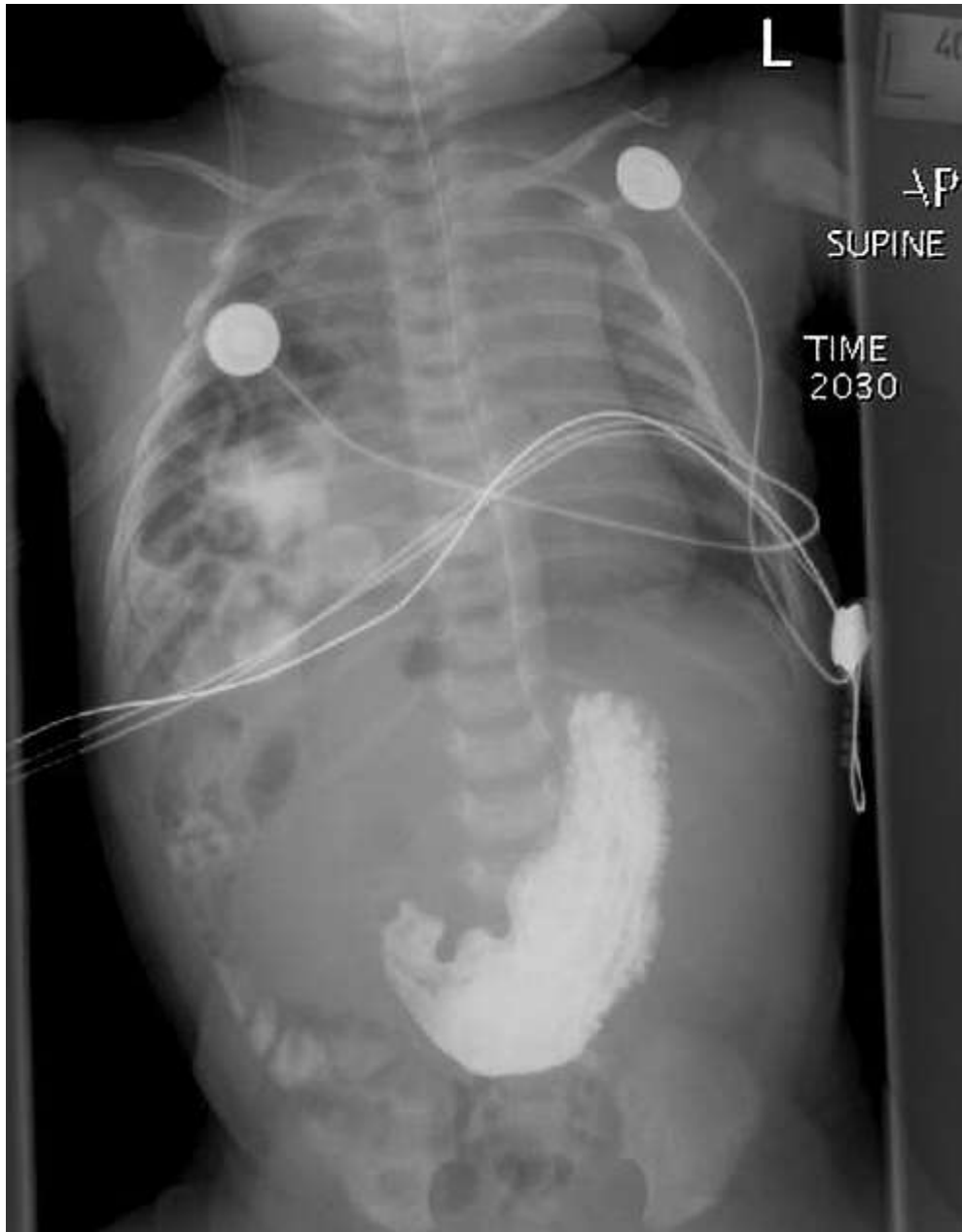
37. Harting MT, Lally KP. Actualización del registro del Grupo de Estudio de Hernia Diafragmática Congénita. Semin Fetal Neonatal Med. 2014 diciembre; 19 (6):370-5. [PubMed : 25306471]
38. Hagadorn JI, Brownell EA, Herbst KW, Trzaski JM, Neff S, Campbell BT. Tendencias en el tratamiento y la mortalidad hospitalaria de los recién nacidos con hernia diafragmática congénita. J Perinatol. 2015 septiembre; 35 (9):748-54. [PubMed : 25950919]
39. Barrière F, Michel F, Loundou AD, Fouquet V, Kermorvant E, Blanc S, Carricaburu E, Desrumaux A, Pidoux O, Arnaud A, Berte N, Blanc T, Lavrand F, Levard G, Rayet I, Samperiz S, Schneider A, Marcoux MO, Winer N, Chaussy Y, Datin-Dorriere V, Ballouhey Q, Binet A, Muszynski C, Breaud J, Garenne A, Storme L, Boubnova J., Center for Rare Diseases for Congenital Diaphragmatic Hernia. Resultado de un año para la hernia diafragmática congénita: resultados del registro nacional francés. J Pediatr. 2018 febrero; 193 :204-210. [PubMed : 29212620]
40. Sección de Cirugía de la Academia Estadounidense de Pediatría. Comité de Feto y Recién Nacido de la Academia Estadounidense de Pediatría. Lally KP, Engle W. Seguimiento posterior al alta de bebés con hernia diafragmática congénita. Pediatría. 2008 marzo; 121 (3):627-32. [PubMed : 18310215]
41. Michel F, Baumstarck K, Gosselin A, Le Coz P, Merrot T, Hassid S, Chaumoître K, Berbis J, Martin C, Auquier P., PACA Group Research for Quality of Life of children with a congenital diaphragmatic hernia. Calidad de vida relacionada con la salud y sus determinantes en niños con hernia diafragmática congénita. Dis. raras de Orphanet J. 20 de junio de 2013; 8:89. [Artículo gratuito de PMC : PMC3718687] [PubMed : 23786966]

Imágenes



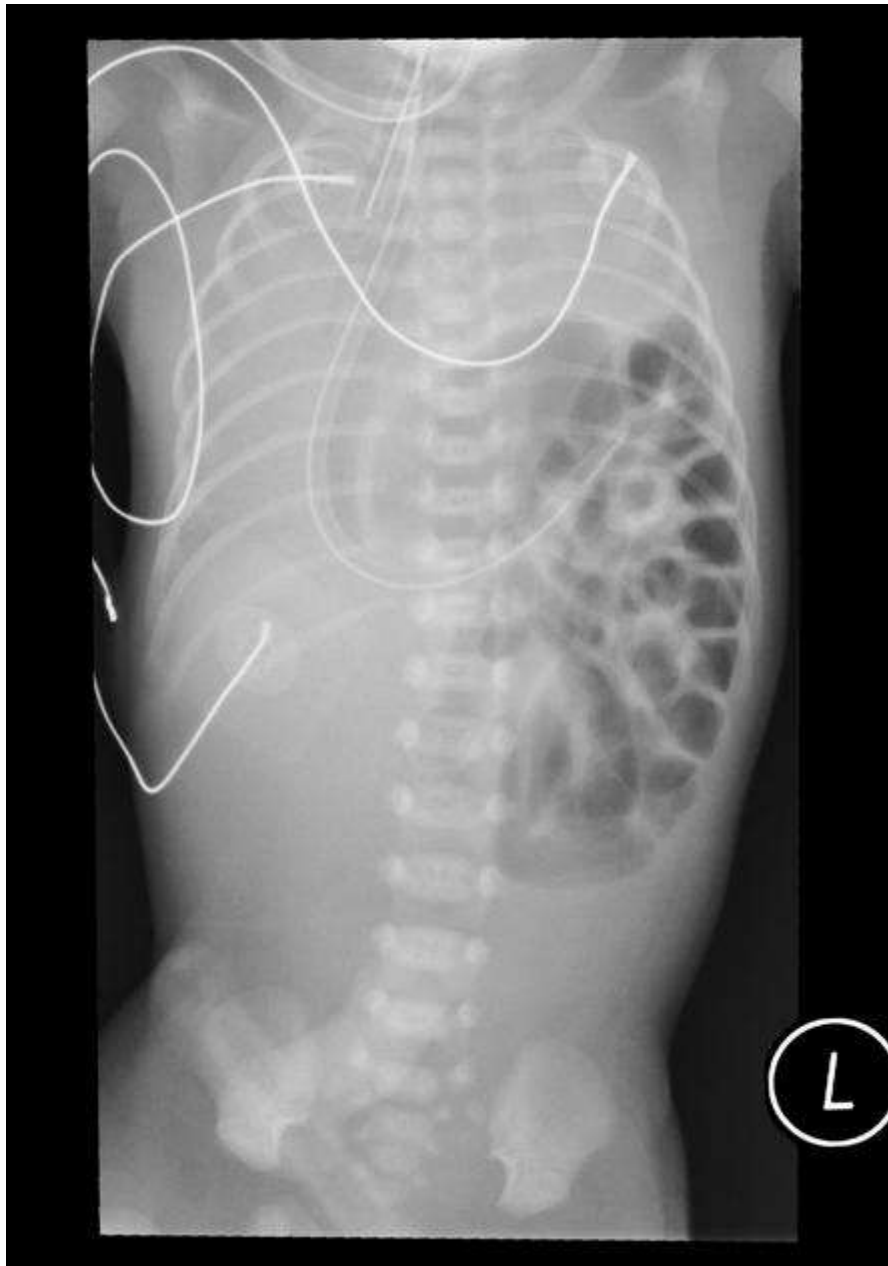
hernia diafragmática tardía en la tomografía computarizada. Cortesía de de Mark Pellegrini (dominio público)





Cortesía de Dr. Laughlin Dawes, Radiopaedia.org, rID: 35858





Cortesía de Dr Hani Makky Al Salam, Radiopaedia.org, rID: 9000

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



Universidad de Carabobo

QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO

Autores

Janine Amós 1 ; Carlos Shermetaro 2 .

afiliaciones

1 Hospital McLaren Oakland

2 Hospital McLaren Oakland

Última actualización: 27 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Los quistes del conducto tirogloso son la anomalía cervical congénita más común. Pueden formarse en cualquier lugar a lo largo de la ruta de migración de la tiroides entre la lengua y la parte inferior del cuello. A menudo se presentan como quistes en la línea media del cuello estrechamente asociados con el hueso hioides. Esta actividad revisa la evaluación y el manejo de los quistes del conducto tirogloso y destaca el papel de los miembros del equipo interprofesional en la colaboración para brindar una atención bien coordinada y mejorar los resultados para los pacientes afectados.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de los quistes del conducto tirogloso .
- Explique cómo se presentan típicamente los quistes del conducto tirogloso .
- Explicar las opciones de manejo para los quistes del conducto tirogloso .
- Describir la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre el equipo interprofesional para garantizar la evaluación y el manejo adecuados de los quistes del conducto tirogloso .

INTRODUCCIÓN

Los quistes del conducto tirogloso son las anomalías cervicales congénitas más frecuentes, con una prevalencia del 7% en la población. Pueden formarse en cualquier lugar a lo largo de la ruta de migración de la tiroides desde la base de la lengua hasta la parte inferior del cuello. A menudo se presentan

como quistes en la línea media del cuello estrechamente asociados con el hueso hioides. [1]

lr:

Etiología

Un **quiste** del conducto tirogloso es un remanente embriológico que se forma debido a la falla del cierre del conducto tirogloso que se extiende desde el agujero ciego en la lengua hasta la ubicación de la tiroides en el cuello. La tiroides comienza a desarrollarse en la tercera semana de gestación como una excrecencia mediana de la faringe primitiva. El primordio tiroideo se origina en el agujero ciego en la unión de los dos tercios anteriores y el tercio posterior de la lengua. Desde allí, la tiroides desciende hasta el cuello, pasando por delante y en estrecha relación con el hueso hioides en desarrollo. Alcanza su posición final en el cuello pre traqueal inferior hacia la séptima semana de gestación.

El conducto tirogloso es la estructura tubular estrecha que queda del descenso de la tiroides y conecta la glándula tiroides con el agujero ciego. La parte distal del conducto se diferencia en el lóbulo piramidal de la glándula tiroides en aproximadamente el 50% de las personas. El conducto tirogloso normalmente involuciona hacia la décima semana de gestación. Si persiste alguna porción del conducto, la secreción del revestimiento epitelial puede provocar inflamación y formación de quistes en el conducto tirogloso. [2][3]

EPIDEMIOLOGÍA

Los quistes del conducto tirogloso están presentes en aproximadamente el 7% de la población mundial. Tienen una igual preponderancia entre individuos masculinos y femeninos. Aunque se sabe que son las masas pediátricas más comunes, también se presentan en adultos con una frecuencia variable. Estos tipos de quistes están estrechamente asociados con el hueso hioides. Están alrededor del 20% al 25% presentes en el nivel suprahioides, del 15% al 20% presentes en el nivel del hioides y del 25% al 65% presentes en el nivel infrahioides. [4][5]

HISTOPATOLOGÍA

Los quistes del conducto tirogloso son estructuras quísticas revestidas por epitelio respiratorio, epitelio escamoso o una combinación de ambos. Debido

a la alta frecuencia de infecciones, pueden presentarse infiltrados inflamatorios. Estos pueden aparecer como tejido de granulación o células gigantes. En alrededor del 70% de los casos, se pueden encontrar focos microscópicos de tejido ectópico de la glándula tiroides, generalmente dentro de la pared del quiste .

SEMILOGIA

Los quistes del conducto tirogloso se presentan típicamente como masas móviles en la línea media del cuello cerca del hueso hioides. A menudo son asintomáticos. Sin embargo, pueden presentarse como un absceso o un seno que drena intermitentemente. La masa se elevará con la protrusión de la lengua o la deglución. La masa está estrechamente asociada con el hueso hioides y se encuentra más comúnmente en o por debajo del nivel del hioides.

EVALUACIÓN

Se deben realizar imágenes para diagnosticar el quiste del conducto tirogloso y evaluar la presencia de tejido tiroideo sano. Si no hay tejido tiroideo normal en la parte inferior del cuello, el paciente y/o los padres deben recibir asesoramiento sobre la posibilidad de una terapia de reemplazo tiroideo de por vida después de la cirugía.

El ultrasonido es la opción ideal de imagen inicial. El ultrasonido está fácilmente disponible, es económico y no invasivo. No requiere radiación ionizante ni sedación, lo cual es importante en el tratamiento de niños. Se pueden usar tomografías computarizadas y resonancias magnéticas para evaluar los quistes del conducto tirogloso y la presencia de tejido tiroideo normal, pero la ecografía sola suele ser suficiente.

Algunos cirujanos abogan por pruebas de función tiroidea de rutina antes de la operación. Esto puede ser útil si se espera tejido tiroideo ectópico, pero la literatura no respalda el trabajo de laboratorio de rutina para los quistes del conducto tirogloso sin complicaciones . [\[6\]](#) [\[3\]](#) [\[7\]](#)

TRATAMIENTO / MANEJO

El tratamiento para los quistes del conducto tirogloso es la extirpación quirúrgica para prevenir infecciones recurrentes debido al pequeño riesgo de malignidad. La escisión simple de los quistes del conducto tirogloso se asocia con altas tasas de recurrencia (45% a 55%). La [operación de Sistrunk](#) se

considera el estándar de manejo quirúrgico y ha reducido drásticamente las tasas de recurrencia. Este procedimiento requiere una resección quirúrgica más extensa que incluye el tercio central del hueso hioides y un núcleo de tejido de la base de la lengua. [8] [9]

El procedimiento de Sistrunk no debe realizarse en el contexto de una infección aguda. El paciente debe recibir antibióticos sistémicos y la extracción debe planificarse después de que se haya resuelto la infección. Si la evaluación preoperatoria no revela otro tejido tiroideo funcional, aún se puede realizar la extracción con el reconocimiento de que la terapia de reemplazo hormonal puede ser necesaria en el posoperatorio.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de los quistes del conducto tirogloso incluye masas en la línea media del cuello y masas quísticas en el cuello, así como ganglios linfáticos metastásicos quísticos, quistes dermoides o epidermoides y quistes de la segunda hendidura branquial. Los ganglios linfáticos metastásicos quísticos generalmente se originan en carcinomas papilares de tiroides o carcinomas de células escamosas del tracto aero digestivo superior. Los quistes dermoides o epidermoides también pueden ser masas quísticas en la línea media del cuello. La estrecha relación de los quistes del conducto tirogloso con el hueso hioides es una característica clave para la diferenciación. Sin embargo, la diferenciación final a menudo no se realiza hasta el diagnóstico anatomopatológico. Quistes de la segunda hendidura branquial también son masas quísticas del cuello anterior. Sin embargo, los quistes de hendidura branquial son laterales y no están asociados con el hueso hioides.

ONCOLOGÍA QUIRÚRGICA

Menos del 1% de los quistes del conducto tirogloso se convierten en carcinoma. El carcinoma papilar es la neoplasia maligna encontrada con mayor frecuencia (92,1 %), seguido del carcinoma de células escamosas (4,3 %). El carcinoma del quiste del conducto tirogloso se presenta típicamente con una masa asintomática en la línea media del cuello. El 73,3% de este tipo de carcinomas se diagnosticó como un hallazgo incidental en el análisis anatomopatológico final. Los pacientes diagnosticados con carcinoma de quiste del conducto tirogloso tienden a ser adultos y tienen una edad

promedio mayor que el paciente típico con quiste del conducto tirogloso. Tratamiento del quiste del conducto tirogloso. El carcinoma papilar implica un procedimiento de Sistrunk seguido de una evaluación de los ganglios linfáticos laterales del cuello y la tiroides. La tiroidectomía total, la disección lateral del cuello y/o el yodo radiactivo pueden estar indicados según la extensión de la enfermedad. El pronóstico general es excelente, con una tasa de supervivencia del 99,4 % y una tasa de recurrencia del 4,3 %.

PRONÓSTICO

Después del procedimiento de Sistrunk, el pronóstico suele ser excelente. Alrededor del 10% de los quistes del conducto tirogloso reaparecen después de Sistrunk. Hay una tasa de recurrencia mucho mayor con la escisión simple sin extirpar el tercio medio del hueso hioides. El 1% de los quistes del conducto tirogloso son malignos, lo que generalmente se diagnostica después de la extirpación quirúrgica.

COMPLICACIONES

La complicación más común del procedimiento de Sistrunk es la recurrencia del **quiste** del conducto tirogloso, que ocurre en aproximadamente el 10 % de los casos. Los factores que contribuyen a la recurrencia incluyen la escisión incompleta, la ruptura intraoperatoria, la competencia y experiencia quirúrgica y la presencia de infección. Sin embargo, la recurrencia aún puede ocurrir después de procedimientos técnicamente competentes.

Una lesión laringotraqueal es una complicación rara y potencialmente devastadora del procedimiento de Sistrunk, que genera problemas con las vías respiratorias, la deglución y/o la voz. Puede ser causado por una resección errónea del cartílago tiroides en lugar del hueso hioides. La identificación adecuada del hueso hioides, el cartílago tiroides y la membrana tirohioidea es esencial para prevenir esto durante la cirugía.

Una lesión en el hipogloso también es rara, pero se informó después del procedimiento de Sistrunk, lo que provocó la parálisis de la mitad de la lengua. El nervio hipogloso discurre lateral al músculo hiogloso y medial al músculo estilohioideo y al nervio lingual cerca de la porción lateral del hueso hioides. Es importante mantener la resección del hioides medial al cuerno menor del hioides para evitar la lesión del hipogloso.

lr:

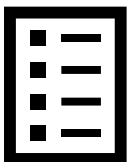
ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Después del procedimiento de Sistrunk, se indica a los pacientes que eviten levantar objetos pesados durante 2 a 6 semanas. Dependiendo del tamaño del **quiste** del conducto tirogloso, es posible que se coloque un drenaje quirúrgico, que se retirará a los pocos días de la cirugía. Se pueden recetar analgésicos o antibióticos después de la operación. Por lo general, los pacientes pueden regresar al trabajo o la escuela 1 semana después de la cirugía.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El **quiste** del conducto tirogloso es manejado por un equipo interprofesional que consta de un pediatra, un médico de atención primaria, una enfermera practicante y un cirujano. La incidencia exacta del **quiste** del conducto tirogloso sigue siendo discutible, pero un hecho es cierto; es más común en niños que en adultos. Por lo general, se presenta como una inflamación del cuello en la línea media y el tratamiento estándar es el procedimiento de Sistrunk. Este procedimiento se asocia con buenos resultados y una baja tasa de recurrencia del 3-5%. Se han reportado muy pocas complicaciones en la literatura y la mayoría de los niños no tienen secuelas residuales. [\[10\]](#) [\[11\]](#)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. García E, Osterbauer B, Parham D, Koempel J. La incidencia del tejido del conducto tirogloso microscópico superior al hueso hioides. Laringoscopia. 2019 mayo; 129 (5):1215-1217. [[PubMed](#)]
2. Ma J, Ming C, Lou F, Wang ML, Lin K, Zeng WJ, Li ZC, Liu XF, Zhang TS [Análisis de diagnóstico erróneo y tratamiento de la fístula del seno piriforme en niños]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi. 7 de mayo de 2018; 53 (5): 381-384. [[PubMed](#)]

3. Unsal O, Soytaş P, Hascicek SO, Coskun BU. Enfoque clínico de las masas cervicales pediátricas: análisis retrospectivo de 98 casos. North Clin Estambul. 2017; 4 (3): 225-232. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
4. Ross J, Manteghi A, Rethy K, Ding J, Chennupati SK. **Cirugía del quiste** del conducto tirogloso : una experiencia de diez años en una sola institución. Int J Pediatr Otorrinolaringol. 2017 octubre; 101 :132-136. [[PubMed](#)]
5. Thompson LD, Herrera HB, Lau SK. Una serie clinicopatológica de 685 **quistes** remanentes del conducto tirogloso . Patología de cabeza y cuello. 2016 diciembre; 10 (4):465-474. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
6. Povey HG, Selvachandran H, Peters RT, Jones MO. **Manejo de la sospecha de quistes** del conducto tirogloso . J Pediatr Surg. 2018 febrero; 53 (2):281-282. [[PubMed](#)]
7. Nightingale M. Inflammaciones cervicales en la línea media: lo que un pediatra necesita saber. J Pediatr Child Health. 2017 noviembre; 53 (11):1086-1090. [[PubMed](#)]
8. **Pucher B, Jonczyk-Potoczna K, Kaluzna-Mlynarczyk A, Kurzawa P, Szydłowski J. La disección central del cuello o el procedimiento de Sistrunk modificado en el tratamiento de los quistes** del conducto tirogloso en niños: nuestra experiencia. Biomed Res Int. 2018; 2018 :8016957. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
9. Kim JP, Park JJ, Woo SH. **Escisión del quiste** del conducto tirogloso transoral sin cicatriz en niños. Tiroides. 2018 junio; 28 (6):755-761. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
10. Farquhar DR, Rawal RB, Masood MM, McClain WG, Kilpatrick LA, Rose AS, Zdanski CJ. Manejo ambulatorio y especialidad del cirujano para la escisión del **quiste** del conducto tirogloso : un análisis

retrospectivo de 377 pacientes y resultados de 30 días en la base de datos NSQIP-P del Colegio Americano de Cirujanos. Clin Otorrinolaringol. 2018 octubre; 43 (5):1402-1406. [[PubMed](#)]

11.

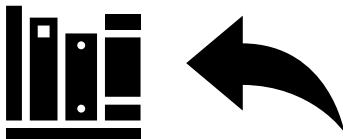
Turri-Zanoni M, Battaglia P, Castelnuovo P. **Quieste** del conducto tirogloso en la base de la lengua: el papel emergente de la cirugía asistida por endoscopia transoral. J Craneofac Surg. 2018 marzo; 29 (2):469-470. [[PubMed](#)]

IMÁGENES



Cortesía de Dr Andrei Tsoiev, Radiopaedia.org, rID: 47762

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

Autores

Irim Salik 1 ; Manju Pablo 2 .

afiliaciones

1 Westchester MC/Nueva York Med. Colega

2 SUNY Upstate Medical University

Última actualización: 8 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Las fístulas traqueoesofágicas (FTE) representan una de las anomalías congénitas más comunes que se observan en los principales centros quirúrgicos pediátricos. Los lactantes con fístulas **traqueoesofágicas** clásicamente se presentan con dificultad respiratoria, dificultades para alimentarse, asfixia y riesgo de aspiración. **Las fístulas traqueoesofágicas** ocurren más comúnmente junto con otras anomalías congénitas, particularmente defectos cardíacos. Esta actividad revisa la evaluación y el manejo de las fístulas **traqueoesofágicas** y destaca el papel de los miembros del equipo interprofesional en la colaboración para brindar una atención bien coordinada y mejorar los resultados para los pacientes afectados.

OBJETIVOS:

- Identificar la presentación típica de un lactante con una **fístula** traqueoesofágica .
- Explicar la evaluación de un lactante con sospecha de **fístula traqueoesofágica** .
- Resumir el manejo de las fístulas **traqueoesofágicas** .
- Revisar la importancia de mejorar la coordinación entre el equipo interprofesional para mejorar la prestación de atención a los pacientes afectados por fístulas **traqueoesofágicas** .

INTRODUCCIÓN

La fístula traqueoesofágica (**FTE**) representa una de las anomalías congénitas más comunes que se observan en los principales centros quirúrgicos pediátricos. Los lactantes con FTE clásicamente se presentan con dificultad respiratoria, dificultades para alimentarse, asfixia y riesgo de aspiración. La TEF se asocia más comúnmente con otras anomalías congénitas, en particular defectos cardíacos. La atresia esofágica (EA) es una malformación congénita relacionada con una presentación similar a la FTE y puede ocurrir con o sin la presencia de una **fístula**.

ETIOLOGÍA

Aunque los eventos que conducen a la separación de la tráquea y el esófago primitivos no se comprenden por completo, la hipótesis más comúnmente aceptada es que un defecto en la tabicación lateral del intestino anterior hacia la tráquea y el esófago causa TEF y EA. La tráquea y el esófago se desarrollan a partir de un intestino anterior primitivo común y, aproximadamente a las 4 semanas de gestación, los tractos respiratorio y gastrointestinal en desarrollo están separados por crestas epiteliales. El intestino anterior se divide en un tracto respiratorio ventral y un tracto esofágico dorsal; se cree que el trayecto de la **fístula** se deriva de un brote pulmonar embrionario que no logra ramificarse. Se cree que estos defectos de proliferación mesenquimatosa conducen a la formación de TEF. [1]

El complejo VACTERL se refiere a anomalías de las vértebras (V), atresia del tracto anal o gastrointestinal (A), defectos cardíacos congénitos (C), defectos **traqueoesofágicos** (TE), anomalías renales y del tracto urinario distal (R) y lesiones en las extremidades (L). En la atresia esofágica, el gen sonic hedgehog (*SHH*), que codifica para una molécula de señalización intracelular, parece estar implicado. Los investigadores han demostrado que los ratones deficientes en la regulación del gen *SHH* presentan anomalías de tipo VACTERL. [2] La investigación en ratas también ha implicado al modelo TEF inducido por adriamicina. La adriamicina es un antibiótico de antraciclina que afecta la integridad y la síntesis del ADN. La introducción de adriamicina en la cavidad peritoneal de ratas preñadas da como resultado una incidencia de EA/TEF del 40 % al 90 % en los embriones en desarrollo. El análisis de estos embriones revela que no solo el TEF/EA observado en ratas es similar al observado en los recién nacidos, sino que los embriones de rata también

presentan anomalías VACTERL. [3] Gli-2, una molécula de señalización posterior para *SHH*, se investigó en animales con TEF y en controles. El ARN mensajero de Gli-2 se redujo en el trayecto de la **fístula** en comparación con el esófago adyacente. [4]

EPIDEMIOLOGÍA

No parece haber un papel significativo para los factores genéticos en la patogenia de la FTE. La tasa de concordancia para gemelos es del 2,5%. [5] La incidencia de TEF es de aproximadamente 1 en 3500 nacimientos. [6] EA y TEF se clasifican según su configuración anatómica. [7] El tipo C, que consta de una bolsa esofágica proximal y una TEF distal, representa el 84 % de los casos. La FTE ocurre sin EA (**fístula** tipo H) en solo el 4%. [8] Depaepe et al., [9] identificaron una incidencia decreciente en la frecuencia de nacimientos de TEF en diferentes regiones de Europa. Si se excluyen las anomalías cromosómicas, no hay evidencia de un vínculo entre TEF y la edad materna. Las cifras de FTE aislada frente a asociación con otras anomalías congénitas varían entre el 38,7%, [10] y el 57,3%. [5] La incidencia de trisomías y otras anomalías cromosómicas en relación con la FTE oscila entre el 6 % y el 10 %. Se excluyeron los recién nacidos menores de 28 semanas de gestación. La trisomía 18 se asocia con TEF con más frecuencia que la trisomía 21, aunque es significativamente menos frecuente. [5]

El síndrome de Feingold, asociado a microcefalia, micrognatia y anomalías digitales, puede estar asociado a TEF/EA. En 1962, Waterston et al., estratificaron los criterios de riesgo para estos pacientes en función del peso al nacer, la neumonía y las anomalías asociadas. [11] Posteriormente, Spitz et al. [12] propusieron un sistema menos complicado basado en defectos cardíacos congénitos asociados y bajo peso al nacer. La supervivencia en bebés de menos de 1500 g y sin anomalías cardíacas importantes ahora se acerca al 97%, pero cae drásticamente al 22% si el peso al nacer es bajo y existen anomalías cardíacas. La morbilidad y la mortalidad agudas se deben más comúnmente a defectos cardíacos y cromosómicos. La mortalidad tardía se debe a complicaciones respiratorias continuas. [13]

FISIOPATOLOGÍA

La TEF ocurre debido a la tabicación anormal del intestino anterior caudal durante la cuarta y quinta semana del desarrollo embrionario. En condiciones normales, la tráquea se forma como un divertículo del intestino anterior y desarrolla un tabique completo que la separa del esófago. La formación de fístulas junto con la AE ocurre durante una posición posterior anormal del tabique traqueoesofágico, lo que resulta en una conexión retenida entre la tráquea y el esófago. La EA aislada sin TEF comúnmente ocurre cuando el esófago no logra recanalizarse durante la semana 8 del desarrollo embrionario. [14]

HISTORIA Y FÍSICO

Keckler et al., [15] señalaron que la FTE se asoció con mayor frecuencia a cardiopatías congénitas en su serie, con una tasa del 32,1 % de los pacientes, excluyendo a los pacientes con foramen oval permeable y conducto arterioso permeable. Un defecto del tabique ventricular fue el más común, ocurriendo en el 22,3% de los pacientes, en asociación con defectos cardíacos múltiples. Un defecto septal ventricular aislado ocurrió en sólo el 7,1%. La cardiopatía cianótica fue bastante poco frecuente, se observó en el 4,5% de los pacientes, y todos eran tetralogía de Fallot. El siguiente defecto congénito más común fueron las anomalías vertebrales, observadas en el 24 %. Si se observaron defectos vertebrales, con mayor frecuencia ocurrieron junto con otras complicaciones de la columna axial, incluidas anomalías en las costillas y una médula anclada. Las anomalías de la columna axial se han asociado con una mayor tasa de fuga anastomótica, probablemente debido a una mayor tensión en el sitio. [16]

La presentación clínica de la FTE depende de la presencia o ausencia de EA. El polihidramnios ocurre en dos tercios de los embarazos, aunque muchos casos no se detectan prenatalmente. [17] Los recién nacidos con EA se presentan inmediatamente después del nacimiento con secreciones excesivas que provocan babeo, asfixia, dificultad respiratoria e incapacidad para alimentarse. La distensión gástrica es una complicación común de una **fístula** entre la tráquea y el esófago distal. El reflujo del contenido gástrico a través del trayecto de la fístula produce neumonía por aspiración y aumenta la morbilidad. Los pacientes con TEF tipo H pueden presentarse temprano si el defecto es grande, principalmente con tos y asfixia asociados con la

aspiración de alimentos a través de la **fístula**. Sin embargo, los defectos de tipo H más pequeños pueden no ser sintomáticos en el período neonatal, y el diagnóstico puede incluso retrasarse de 26 días a 4 años en una serie. [18] Estos pacientes pueden tener antecedentes prolongados de dificultad respiratoria leve asociada con la alimentación o episodios recurrentes de neumonía. En casos raros, el diagnóstico puede retrasarse hasta la edad adulta. [19]

EVALUACIÓN

El diagnóstico prenatal de TEF puede sospecharse por polihidramnios materno y la ausencia de la burbuja estomacal fetal. En un estudio realizado por Stringer et al., las exploraciones prenatales que diagnosticaron EA tuvieron una sensibilidad del 42 % con un valor predictivo positivo del 56 %. [20] El cariotipo puede ser útil si se sospecha un diagnóstico prenatal de EA, debido a la alta incidencia notificada de trisomía 18. Las imágenes por ultrasonido también pueden revelar defectos cardíacos, lo que indica un peor pronóstico fetal. [21] Si se sospecha EA/TEF, el parto debe planificarse en un centro obstétrico con acceso a una unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) y fácil acceso a una sala de operaciones. EA/TEF se asocia comúnmente con la secuencia VACTERL, el síndrome CHARGE (coloboma del ojo, defectos cardíacos, atresia de las coanas, desarrollo retardado, hipoplasia genital, anomalías del oído), trisomía 18, trisomía 21 y síndrome de DiGeorge. Hay una mayor incidencia de anomalías asociadas con la EA pura, hasta un 65%. El riesgo de recurrencia en embarazos posteriores para EA/TEF no sindrómica es del 1%. [22]

El diagnóstico de EA se puede hacer cuando un catéter orogástrico o nasogástrico no se puede pasar más allá de aproximadamente 10 a 15 cm en el estómago. Este hallazgo se puede confirmar con una radiografía de tórax anteroposterior que muestra el catéter enrollado en la bolsa esofágica superior. Se puede ver una TEF distal en una radiografía de tórax lateral; ambas vistas revelarán un tracto gastrointestinal (GI) lleno de gas. Se puede instilar contraste soluble en agua en la bolsa esofágica bajo guía fluoroscópica para evaluar la TEF. Debe evitarse el contraste de bario, ya que provoca neumonitis si se aspira. El material de contraste debe retirarse inmediatamente para evitar la regurgitación y la aspiración. El diagnóstico de FTE aislada debe intentarse con una serie gastrointestinal superior utilizando

material de contraste hidrosoluble espesado. El esófago distal se llena primero, y luego se tira del catéter en dirección cefálica. Radiografía de deglución con contraste, [23] también puede ser útil, pero el trayecto fistuloso puede ser difícil de identificar en estos estudios. La endoscopia esofágica y la broncoscopia deben utilizarse para detectar la TEF. El azul de metileno se puede inyectar en la tráquea y una **fístula** será evidente por su aparición en el esófago. La tomografía computarizada tridimensional también se ha utilizado para el diagnóstico de TEF. [24]

TRATAMIENTO / MANEJO

La primera reparación primaria exitosa de TEF fue realizada por un cirujano estadounidense, Cameron Haight, en 1941. [25] Debido a que los centros quirúrgicos pediátricos ahora tienen una tasa de supervivencia superior al 90% para estos pacientes, el énfasis ahora está en reducir la morbilidad y mejorar la calidad de vida de los pacientes. La reparación quirúrgica abierta de TEF/EA implica una toracotomía posterolateral derecha, ligadura de la **fístula** y la creación de una anastomosis esofágica primaria. La evaluación preoperatoria con un ecocardiograma es esencial, ya que un arco aórtico del lado derecho, que se observa en el 2,5% de los casos, significa una tasa de morbilidad más alta y requiere una toracotomía izquierda. [26] Una ecografía renal, una ecografía espinal y radiografías de las extremidades pueden descartar otras anomalías VACTERL. Las complicaciones de la reparación primaria incluyen fuga anastomótica, lesión del nervio laríngeo recurrente con parálisis de las cuerdas vocales resultante, estenosis esofágica, segunda fístula persistente de la bolsa superior, **fístula** recurrente y muerte. [27] El cierre espontáneo de una FTE recurrente es extremadamente raro. [28] Más comúnmente, no se puede lograr una anastomosis primaria cuando hay más de 2 cuerpos vertebrales que separan los segmentos esofágicos superior e inferior. En este caso, las opciones quirúrgicas incluyen la miotomía de Livaditis, la movilización del segmento esofágico distal al hiato diafragmático y la técnica de Foker. Una anastomosis esofágica creada bajo tensión pone al paciente en riesgo de una mayor tasa de fuga, estenosis esofágica y enfermedad por reflujo. [29] Sesenta años después de la primera reparación primaria exitosa, Tom Lobe y Steve Rothenberg lograron la primera reparación TEF toracoscópica mínimamente invasiva. [30] Las técnicas mínimamente invasivas solo deben realizarse en instituciones quirúrgicas pediátricas avanzadas y no se ha demostrado que reduzcan el potencial de estenosis y fuga anastomótica. [31] La cirugía

toracoscópica proporciona una excelente visibilidad de las estructuras anatómicas y una disminución de la morbilidad, si se realiza correctamente, debido a que se evita la toracotomía abierta. Evitar la reparación quirúrgica abierta también previene la posible deformidad de la pared torácica, la escoliosis, la fusión de las costillas, las contracturas musculares y el dolor crónico. [32]

El tratamiento quirúrgico inmediato implica la creación de una gastrostomía para la alimentación y la aspiración continua de la bolsa esofágica ciega para proteger al paciente de la aspiración. Las opciones para la reconstrucción incluyen la reparación primaria usando el esófago nativo o procedimientos de reemplazo con partes del estómago o del intestino grueso. La preservación del esófago nativo es ideal ya que los procedimientos de reemplazo aumentan el riesgo de aspiración recurrente y complicaciones respiratorias crónicas. Se puede realizar un procedimiento por etapas a medida que el bebé crece y el esófago se alarga si la reparación primaria no es factible. [33] El segmento esofágico se puede alargar mecánicamente con procedimientos como bougienage, estimulación electromagnética y tensión graduada aplicada al segmento esofágico desconectado usando suturas de tracción, aunque el éxito aún no se ha probado. [34] En los recién nacidos de muy bajo peso al nacer, un enfoque por etapas se relacionó con mejores resultados. La reparación de las fístulas tipo H se realiza mediante una disección del cuello cervical para exponer el lugar donde se dividirá y reparará la **fístula** . Este procedimiento quirúrgico incluye el riesgo de lesión del nervio laríngeo recurrente y trauma quirúrgico. [35] El láser Nd:YAG también se ha utilizado para la reparación de **fístulas** tipo H , con experiencia limitada. [36]

Meier et al. [37] describen la reparación endoscópica de FTE con adhesivo tisular (Histoacryl: B. Braun Melsungen AG, Mesungen, Alemania) y adhesivo de fibrina (TisseelTM), con tasas de éxito del 48% (29 pacientes) y 55% (22 pacientes), respectivamente . A cinco pacientes del grupo de adhesivo tisular también se les aplicó un agente esclerosante (polidocanol o aethoxysklerol) en el momento de la reparación endoscópica con una tasa de éxito del 100 %. La morbilidad de la reparación endoscópica es mínima o nula. [38] Hoelzer et al., también describen dos de tres cierres exitosos de FTE recurrente con la aplicación broncoscópica de pegamento de fibrina, un compuesto orgánico que causa la formación rápida de tejido de granulación y la epitelización temprana. [39] La reparación endoscópica de la FTE recurrente se describió por

primera vez en la década de 1970 con adhesivo tisular (Histoacryl), donde numerosos intentos condujeron al cierre exitoso de la **fístula** . [40] Para permitir la administración exitosa del agente obliterante, el dispositivo de elección es un broncoscopio rígido. Los telescopios de lentes de varilla son particularmente útiles para el diagnóstico de fístulas tipo H.

Todos los bebés deben someterse a una laringoscopia y broncoscopia antes de una reparación quirúrgica abierta de TEF/EA. La laringoscopia y la broncoscopia se utilizan para identificar el nivel de la **fístula** , así como la traqueomalacia y la traqueobronquitis, antes de la reparación primaria. La broncoscopia también puede dilucidar anomalías laríngeas, incluida una hendidura laríngea posterior, laringomalacia y disfunción de las cuerdas vocales, la posición del arco aórtico y otras fístulas. [41] Los hallazgos broncoscópicos son útiles para planificar la reparación quirúrgica. Las fístulas carinales se asocian con atresia de espacio amplio y las fístulas traqueales medias se asocian con espacio mínimo.

Debido a que la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) es común después de la reparación, un panel de expertos recomendó que los bebés con FTE reparada sean tratados de forma rutinaria con un inhibidor de la bomba de protones (IBP) durante al menos un año después de la reparación, y más para aquellos con evidencia de ERGE en curso . [42] Los bebés con TEF también tienen un mayor riesgo de dificultades crónicas de alimentación. La ERGE persiste en la mayoría de los pacientes y se asocia con esofagitis de Barrett. Este panel ha recomendado que los niños con TEF reparados sean monitoreados por complicaciones pulmonares y gastrointestinales durante la niñez. [42]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de TEF/EA incluye estenosis o divertículo esofágico, seudodivertículo faríngeo, ERGE grave, anillo vascular, perforación esofágica iatrogénica, hendidura laringo-traqueo-esofágica, membranas esofágicas, duplicación esofágica, esófago acortado congénito y agenesia o atresia traqueal. [8]

PRONÓSTICO

El pronóstico de la FTE aislada suele ser bueno. [43] Los bebés con TEF/EA tienen un pronóstico más reservado que depende de las anomalías

asociadas. En un informe, el 87 % de los pacientes con EA o EA y TEF sobrevivieron, aunque el 61 % de las muertes tempranas se asoció con anomalías cardíacas y cromosómicas. [13] Las tasas de mortalidad por EA y TEF fueron mayores para los lactantes con enfermedad cardíaca relacionada (42 % versus 12 % sin ella). Una revisión informa que el peso muy bajo al nacer es un factor importante en la reducción de la supervivencia de los pacientes. [44] La longitud del espacio de la atresia esofágica también puede determinar el pronóstico del paciente. [45]

Los niños con EA/TEF tienden a tener deficiencias considerables en su crecimiento. Principalmente, se ha observado un desarrollo intrauterino deficiente, con casi un tercio con pesos al nacer inferiores al percentil 5. [46] Little et al. [47] informaron que hasta el 50% de los niños tenían pesos inferiores al percentil 25 durante los primeros 5 años de vida. Esto se debe principalmente a la morbilidad respiratoria y gastrointestinal significativa asociada con la FTE. Los resultados de altura y peso a largo plazo son abrumadoramente positivos, a medida que estos niños envejecen. [48] Las anomalías en la alimentación son una causa importante de morbilidad durante la primera infancia. Un subgrupo de pacientes tiene un comportamiento alimentario aversivo con rechazo a comer por vía oral, debido a ERGE, estenosis anastomóticas y dismotilidad esofágica. Los niños con tales complicaciones requieren la colocación de un tubo de gastrostomía para una suplementación nutricional agresiva. La aversión a la alimentación es más común en niños con EA aislada porque se alimentan exclusivamente a través de una sonda de gastrostomía en los primeros meses de vida.

Las complicaciones respiratorias también son comunes en niños con TEF/EA. La traqueomalacia y la broncomalacia graves ocurren en el 10% al 20% de los lactantes. La reactividad y la inestabilidad de las vías respiratorias pueden provocar una obstrucción de las vías respiratorias que pone en peligro la vida. [49] Un pequeño subconjunto de bebés requerirá aortopexia para la estabilización traqueal y el destete de la ventilación mecánica. Los niños pueden exhibir una tos áspera y perruna, característica de la iatroquímica. Los niños también pueden sufrir bronquitis y neumonía recurrentes, comunes en hasta dos tercios de los pacientes con FTE en los primeros años de vida. [50] Si no se tratan, las infecciones recurrentes o la aspiración frecuente pueden provocar daños pulmonares irreversibles con bronquiectasias y atelectasias persistentes. Las sibilancias son comunes hasta en el 40% de los sobrevivientes

y no mejoran con la edad. Los síntomas respiratorios recurrentes son causados por un epitelio anormal de las vías respiratorias, que altera la eliminación mucociliar de las secreciones de las vías respiratorias. La gravedad de la ERGE aumentará el riesgo de estenosis esofágicas y dismotilidad, lo que potenciará la aspiración en estos pacientes. En raras ocasiones, la persistencia o el empeoramiento de los síntomas pueden deberse a FTE recurrente.

Una vez que los niños llegan a la adolescencia tardía, la morbilidad respiratoria disminuye en frecuencia y gravedad. [50] La hiperinflación de los pulmones, los volúmenes pulmonares reducidos y la función pulmonar anormal general son comunes hasta en el 40 % de los sobrevivientes, aunque no afectan las actividades diarias de los niños. El manejo de la patología pulmonar incluye el uso personalizado de antibióticos, fisioterapia y manejo de la ERGE para prevenir la aspiración. Los broncodilatadores y esteroides inhalados son útiles en el tratamiento de los síntomas asmáticos. Las pruebas seriadas de función pulmonar y las tomografías computarizadas (TC) seriadas del tórax son útiles para monitorear el progreso del paciente. [51]

COMPLICACIONES

Las complicaciones comunes después de la reparación de EA y TEF en una serie de 227 casos incluyeron fuga anastomótica (16 %), estenosis esofágica (35 %) y fístulas recurrentes (3 %). [27] La estenosis esofágica se ha manejado satisfactoriamente con dilatación endoscópica con balón. [52] Ocurrió traqueomalacia en el 15 % de los casos; El 40% de estos pacientes requirieron reparación quirúrgica. La peristalsis alterada y el retraso en el vaciamiento gástrico son comunes y contribuyen a la ERGE y la aspiración. [53] Las estenosis en el sitio de la anastomosis son una complicación temprana que requiere dilatación en casi la mitad de todos los pacientes. [53] Una minoría requerirá la resección del segmento estenosado del esófago. GERD puede aumentar significativamente el riesgo de formación de estenosis y la funduplicatura puede ser útil.

La dismotilidad esofágica es un hallazgo esperado y se puede visualizar en la manometría en el 75% al 100% de los niños después de la reparación primaria. [54] Los pacientes a menudo experimentan disfagia, obstrucción de partículas de alimentos, retraso en el crecimiento y asfixia. [55] La modificación de la dieta es útil en estos casos, incluida la evitación de ciertos alimentos y el consumo frecuente de alcohol al comer. La toracotomía abierta

puede conducir a una morbilidad musculoesquelética significativa. Los defectos vertebrales asociados con la secuencia VACTERL pueden contribuir a las deformidades de la pared torácica o de la columna. Un informe señaló que el 24 % de los pacientes tenía una escápula alada debido a la parálisis del músculo dorsal ancho, mientras que el 20 % de los niños presentaba asimetría de la pared torácica secundaria a la atrofia del músculo serrato anterior. [56] Las mujeres pueden tener asimetría mamaria con desfiguración. [57] Las incisiones axilares modificadas descritas por Bianchi et al., [58] o las técnicas toracoscópicas pueden reducir la morbilidad.

Los trastornos de la motilidad y las anomalías de la función respiratoria son comunes después de la reparación de EA y FTE y requieren vigilancia. Una revisión sistemática de los resultados a largo plazo en la edad adulta después de la reparación de la EA durante la infancia informó las siguientes prevalencias estimadas agrupadas [59] :

- Disfagia: 50,3%
- ERGE con esofagitis: 40,2%
- ERGE sin esofagitis: 56,5%
- Infecciones del tracto respiratorio: 24,1%
- Asma: 22,3%
- Sibilancias: 34,7%
- Tos persistente: 14,6%
- Esófago de Barrett: 6,4%
- Cáncer de esófago de células escamosas: 1,4%

La prevalencia del esófago de Barrett en la edad adulta fue cuatro veces mayor que la de la población general y es un factor de riesgo reconocido para el cáncer de esófago. [59] El riesgo de cáncer de esófago es aproximadamente 50 veces mayor que en la población general mayor de 40 años. [60]

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

La laringoscopia y la broncoscopia posoperatorias se utilizan para determinar la gravedad de la traqueomalacia y para identificar fístulas perdidas y recurrentes. [61]

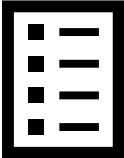
MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Las complicaciones respiratorias y gastrointestinales persistentes son comunes en pacientes con reparación de FTE. El manejo a largo plazo se enfoca en la detección temprana y el manejo agresivo de estas complicaciones comunes, dirigido por un equipo interprofesional de cirujanos pediátricos, neumólogos pediátricos, gastroenterólogos, otorrinolaringólogos y enfermeras de la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN). [62] Se debe educar a los pacientes y las familias sobre estos riesgos para la salud y la importancia de la vigilancia clínica y endoscópica hasta la edad adulta. Un panel ha hecho recomendaciones específicas, principalmente basadas en la opinión de expertos [42] :

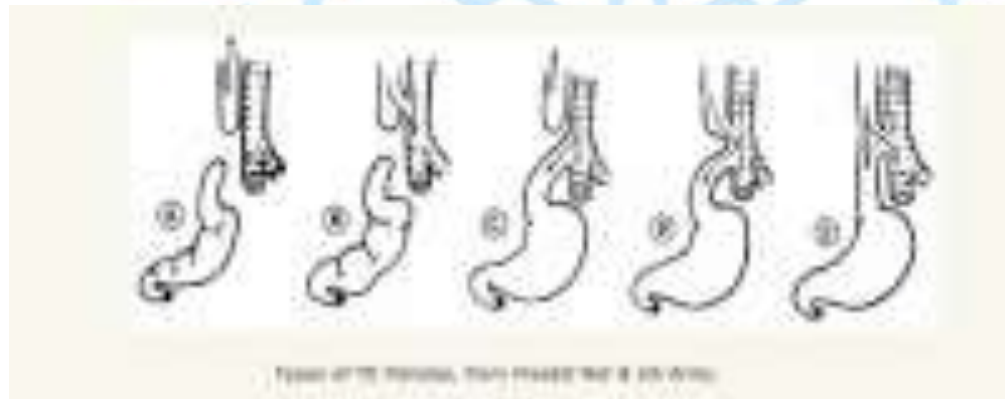
- Todos los niños y adultos deben ser monitoreados de forma rutinaria para detectar síntomas de ERGE, disfagia y aspiración.
- Todos los pacientes deben someterse a al menos 3 endoscopias de vigilancia durante la infancia para detectar esofagitis temprana. La vigilancia endoscópica de rutina debe continuarse en la edad adulta, cada 5 a 10 años.
- Los pacientes con síntomas de ERGE o disfagia deben ser evaluados con un estudio de contraste esofágico y endoscopia. La esofagitis debe tratarse enérgicamente con inhibidores de la bomba de protones (IBP). Las estenosis esofágicas deben tratarse con dilatación e IBP. Los pacientes asintomáticos no requieren exámenes de rutina ni dilatación por estenosis.
- Los pacientes con síntomas respiratorios deben ser evaluados cuidadosamente en busca de estenosis anastomótica, hendidura laríngea, parálisis de las cuerdas vocales, estenosis esofágica congénita, **fístula** recurrente o malformaciones vasculares congénitas. La supresión de ácido por sí sola probablemente no mejora los síntomas respiratorios y puede predisponer a infecciones respiratorias.
- La funduplicatura tiene un papel limitado en pacientes con FTE porque su dismotilidad esofágica subyacente predispone a complicaciones posteriores a la funduplicatura, que incluyen estasis

esofágica y aspiración. Sin embargo, se puede considerar la funduplicatura en pacientes con GERD mal controlado a pesar de la terapia máxima con PPI, dependencia a largo plazo de la alimentación transpilórica o episodios cianóticos debido a GERD. La esofagitis eosinofílica debe descartarse antes de proceder a la funduplicatura.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



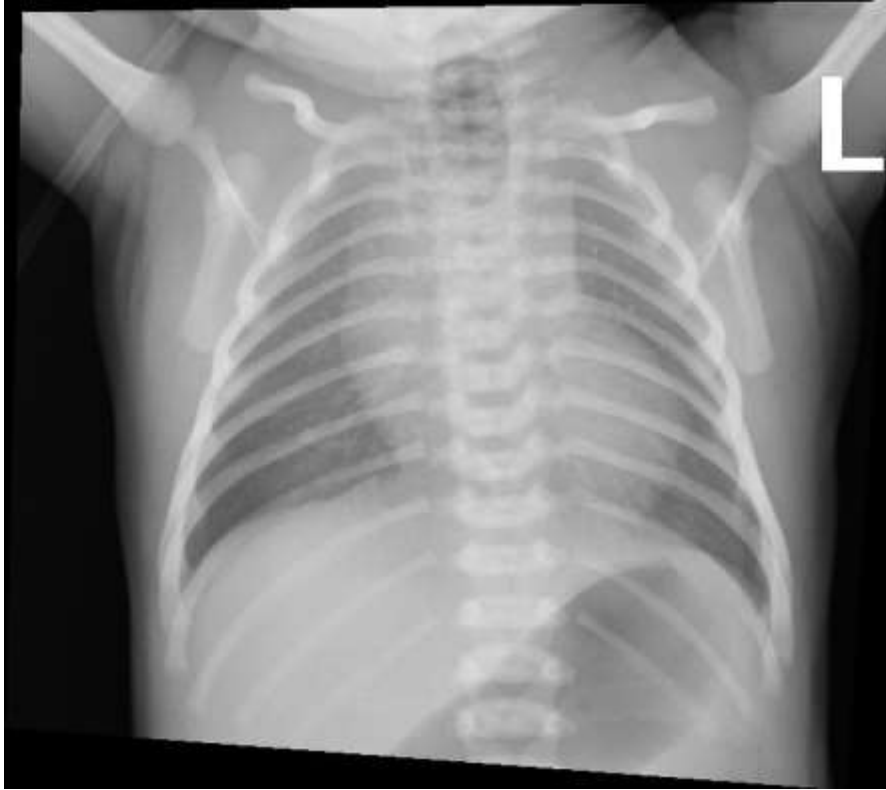
ESQUEMA



1

Tipos de fístulas **traqueoesofágicas** . Contribución de FreeEd Net y el Ejército de EE. UU.





Cortesía de Dr Naim K, Radiopaedia.org, rID: 73686

Sonda arrollada en el fondo de saco del esófago

[2](#)

REFERENCIAS

1. Crisera CA, Grau JB, Maldonado TS, Kadison AS, Longaker MT, Gittes GK. Las interacciones epiteliales-mesenquimales defectuosas dictan la organogénesis de la **fístula traqueoesofágica** . *Pediatr Surg Int.* 2000; 16 (4):256-61. [[PubMed](#)]
2. Ngan ES, Kim KH, Hui CC. Sonic Hedgehog Signaling y Asociación VACTERL. *Síndrome Mol.* 2013 febrero; 4 (1-2):32-45. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
3. Diez-Pardo JA, Baoquan Q, Navarro C, Tovar JA. Un nuevo modelo experimental en roedores de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** : informe preliminar. *J Pediatr Surg.* 1996 abril; 31 (4):498-502. [[PubMed](#)]

4. Spilde T, Bhatia A, Ostlie D, Marosky J, Holcomb G, Snyder C, Gittes G. Un papel para la señalización de sonic hedgehog en la patogenia de la **fístula traqueoesofágica** humana . J Pediatr Surg. 2003 marzo; 38 (3):465-8. [[PubMed](#)]
5. Robert E, Mutchinick O, Mastroiacovo P, Knudsen LB, Daltveit AK, Castile EE, Lancaster P, Källén B, Cocchi G. Un estudio colaborativo internacional de la epidemiología de la atresia o estenosis esofágica. Reprod Toxicol. 1993 septiembre-octubre; 7 (5):405-2 [[PubMed](#)]
6. Harper PD. Algunos pioneros de la genética humana europea. Eur J Hum Genet. 10 de mayo de 2017; [[PubMed](#)]
7. Felix JF, de Jong EM, Torfs CP, de Klein A, Rottier RJ, Tibboel D. Factores genéticos y ambientales en la etiología de la atresia esofágica y/o la **fístula traqueoesofágica** : una descripción general de los conceptos actuales. Defectos de nacimiento Res A Clin Mol Teratol. 2009 septiembre; 85 (9):747-54. [[PubMed](#)]
8. Clark CC. Atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . Am Fam Médico. 15 de febrero de 1999; 59 (4):910-6, 919-20. [[PubMed](#)]
9. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF. La epidemiología de la **fístula traqueoesofágica** y la atresia esofágica en Europa. Grupo de Trabajo EUROCAT. Arco Dis Niño. junio de 1993; 68 (6):743-8. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
10. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF. Estudio de base poblacional de **fístula traqueoesofágica** y atresia esofágica. Teratología. 1995 octubre; 52 (4):220-32. [[PubMed](#)]
11. WATERSTON DJ, BONHAM-CARTER RE, ABERDEEN E. **Fístula** traqueoesofágica congénita en asociación con atresia esofágica. Lanceta. 13 de julio de 1963; 2 (7298): 55-7. [[PubMed](#)]
- 12.

- Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Atresia esofágica: grupos de riesgo para la década de 1990. J Pediatr Surg. 1994 junio; 29 (6):723-5. [[PubMed](#)]
13. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Supervivencia de pacientes con atresia esofágica: influencia del peso al nacer, anomalía cardíaca y complicaciones respiratorias tardías. J Pediatr Surg. 1999 enero; 34 (1):70-3; discusión 74. [[PubMed](#)]
14. Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Losty PD. Atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . Arch Dis Niño Fetal Neonatal Ed. 2006 septiembre; 91 (5):F381-4. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
15. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW, Ostlie DJ. Anomalías de VACTERL en pacientes con atresia esofágica: una descripción actualizada del espectro y revisión de la literatura. Pediatr Surg Int. 2007 abril; 23 (4):309-13. [[PubMed](#)]
16. Touloukian RJ, Keller MS. Atresia esofágica de la bolsa proximal alta con anomalías vertebrales, costales y esternales: un componente adicional de la asociación VATER. J Pediatr Surg. 1988 enero; 23 (1 Pt 2):76-9. [[PubMed](#)]
17. Pretorius DH, Droese JA, Dennis MA, Manchester DK, Manco-Johnson ML. **Fístula traqueoesofágica** en el útero. Veintidós casos. J Ultrasonido Med. 1987 septiembre; 6 (9):509-1 [[PubMed](#)]
18. Karnak I, Senocak ME, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. Diagnóstico y tratamiento de la **fístula traqueoesofágica** tipo H. J Pediatr Surg. 1997 diciembre; 32 (12): 1670-4. [[PubMed](#)]
19. Zacharias J, Genc O, Goldstraw P. Fístulas **traqueoesofágicas** congénitas que se presentan en adultos: presentación de dos casos y una sinopsis de la literatura. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004 agosto; 128 (2):316-8. [[PubMed](#)]
- 20.

- Stringer MD, McKenna KM, Goldstein RB, Filly RA, Adzick NS, Harrison MR. Diagnóstico prenatal de atresia esofágica. J Pediatr Surg. 1995 septiembre; 30 (9):1258-63. [[PubMed](#)]
21. Sparey C, Jawaheer G, Barrett AM, Robson SC. Atresia esofágica en la Encuesta de Anomalías Congénitas de la Región Norte, 1985-1997: diagnóstico prenatal y resultado. Soy J Obstet Gynecol. 2000 febrero; 182 (2):427-31. [[PubMed](#)]
22. Okamoto T, Takamizawa S, Arai H, Bitoh Y, Nakao M, Yokoi A, Nishijima E. Atresia esofágica: revisión de la clasificación pronóstica. Cirugía. 2009 junio; 145 (6):675–81. [[PubMed](#)]
23. Laffan EE, Daneman A, Ein SH, Kerrigan D, Manson DE. **Fístula traqueoesofágica** sin atresia esofágica: ¿son necesarios los esofagogramas con tubo pull-back para el diagnóstico? Pediatr Radiol. noviembre de 2006; 36 (11):1141-7. [[PubMed](#)]
24. Nagata K, Kamio Y, Ichikawa T, Kadokura M, Kitami A, Endo S, Inoue H, Kudo SE. **Fístula traqueoesofágica** congénita diagnosticada con éxito mediante esofagografía por TC. Mundial J Gastroenterol. 7 de marzo de 2006; 12 (9): 1476–8 [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
25. Haight C. Atresia congénita del esófago con **fístula traqueoesofágica** : reconstrucción de la continuidad esofágica mediante anastomosis primaria. Ann Surg. 1944 octubre; 120 (4):623-52. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
26. Babu R, Pierro A, Spitz L, Drake DP, Kiely EM. El manejo de la atresia esofágica en recién nacidos con arco aórtico del lado derecho. J Pediatr Surg. 2000 enero; 35 (1):56-8. [[PubMed](#)]
27. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR. Análisis de la morbimortalidad en 227 casos de atresia esofágica y/o **fístula traqueoesofágica** durante dos décadas. Arco Quirúrgico. 1995 mayo; 130 (5):502-8; discusión 508-9. [[PubMed](#)]

28. Ein SH, Stringer DA, Stephens CA, Shandling B, Simpson J, Filler RM. Revisión de diecisiete años de fístulas **traqueoesofágicas** recurrentes . J Pediatr Surg. 1983 agosto; 18 (4):436-41. [[PubMed](#)]
29. Hagberg S, Rubenson A, Sillén U, Werkmäster K. Manejo del esófago de brecha larga: experiencia con anastomosis de extremo a extremo bajo tensión máxima. Prog Pediatr Surg. 1986; 19 :88-92. [[PubMed](#)]
30. Rothenberg SS. Manejo toracoscópico de atresia esofágica no tipo C y atresia **traqueoesofágica** . J Pediatr Surg. 12 de octubre de 2017; [[PubMed](#)]
31. Rothenberg SS. Reparación toracoscópica de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . Semin Pediatr Surg. 2005 febrero; 14 (1):2-7. [[PubMed](#)]
32. Holcomb GW, Rothenberg SS, Bax KM, Martinez-Ferro M, Albanese CT, Ostlie DJ, van Der Zee DC, Yeung CK. Reparación toracoscópica de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** : un análisis multiinstitucional. Ann Surg. 2005 septiembre; 242 (3):422-8; discusión 428-30. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
33. Puri P, Ninan GK, Blake NS, Fitzgerald RJ, Guiney EJ, O'Donnell B. Anastomosis primaria retrasada para la atresia esofágica: seguimiento de 18 meses a 11 años. J Pediatr Surg. 1992 agosto; 27 (8):1127-30. [[PubMed](#)]
34. Foker JE, Kendall TC, Catton K, Khan KM. Un enfoque flexible para lograr una verdadera reparación primaria para todos los bebés con atresia esofágica. Semin Pediatr Surg. 2005 febrero; 14 (1): 8-15. [[PubMed](#)]
35. Goyal A, Potter F, Losty PD. **Transiluminación de fístula traqueoesofágica** tipo H mediante broncoscopia en miniatura

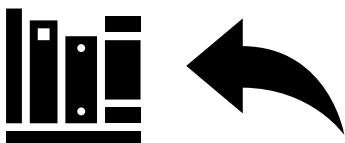
- flexible: una técnica innovadora para la localización operatoria. J Pediatr Surg. junio de 2005; 40 (6): e33-4. [[PubMed](#)]
36. Bhatnagar V, Lal R, Srinivas M, Agarwala S, Mitra DK. Tratamiento endoscópico de la **fístula traqueoesofágica** mediante electrocauterio y láser Nd:YAG. J Pediatr Surg. 1999 marzo; 34 (3):464-7. [[PubMed](#)]
37. Meier JD, Sulman CG, Almond PS, Holinger LD. **Manejo endoscópico de la fístula traqueoesofágica** congénita recurrente : revisión de técnicas y resultados. Int J Pediatr Otorrinolaringol. 2007 mayo; 71 (5): 691-7. [[PubMed](#)]
38. Holanda AJ, Ford WD, Guerin RL. Esternotomía mediana y uso de un colgajo de músculo esternocleidomastoideo pediculado en el manejo de la **fístula traqueoesofágica** recurrente . J Pediatr Surg. 1998 abril; 33 (4): 657-9. [[PubMed](#)]
39. Hoelzer DJ, Luft JD. Cierre endoscópico exitoso a largo plazo de una **fístula traqueoesofágica** recurrente con pegamento de fibrina en un niño. Int J Pediatr Otorrinolaringol. 25 de mayo de 1999; 48 (3):259-63. [[PubMed](#)]
40. Gdanielz K, Wiesner B, Krause I, Mau H, Jung FJ. [Adhesivo tisular para el sellado de fístulas esofagotraqueales en niños (traducción del autor)]. Z Erkr Atmungsorgane. 1974; 141 (1):46-50. [[PubMed](#)]
41. HOLINGER PH, BROWN WT, MAURIZI DG. ASPECTOS ENDOSCÓPICOS DEL MANEJO POSTQUIRÚRGICO DE LA ATRESIA ESOFÁGICA CONGÉNITA Y LA FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA . J Thorac Cardiovasc Surg. 1965 enero; 49 :22-32. [[PubMed](#)]
42. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, Gottrand F. ESPGHAN-NASPGHAN Directrices para la evaluación y el tratamiento de complicaciones gastrointestinales y nutricionales

- en niños con atresia esofágica- **fístula traqueoesofágica** . J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 noviembre; 63 (5):550-570. [[PubMed](#)]
43. Teich S, Barton DP, Ginn-Pease ME, King DR. Clasificación pronóstica de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** : Waterston versus Montreal. J Pediatr Surg. 1997 julio; 32 (7):1075-9; discusión 1079-80. [[PubMed](#)]
44. Konkin DE, O'hali WA, Webber EM, Blair GK. Resultados en atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . J Pediatr Surg. 2003 diciembre; 38 (12):1726-9. [[PubMed](#)]
45. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, Sharma SP, Kumar V, Pandey A, Upadhyaya AD. **Pronóstico de la fístula traqueoesofágica** congénita con atresia esofágica sobre la base de la longitud del espacio. Pediatr Surg Int. 2007 agosto; 23 (8):767-71. [[PubMed](#)]
46. David TJ, O'Callaghan SE. Atresia esofágica en el suroeste de Inglaterra. J Med Genet. marzo de 1975; 12 (1): 1-11. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
47. Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA. Análisis a largo plazo de niños con atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . J Pediatr Surg. junio de 2003; 38 (6):852-6. [[PubMed](#)]
48. Chetcuti P, Phelan PD. Morbilidad y crecimiento gastrointestinal después de la reparación de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . Arco Dis Niño. 1993 febrero; 68 (2):163-6. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
49. Spitz L. Atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** en niños. Curr Opin Pediatr. junio de 1993; 5 (3):347-52. [[PubMed](#)]
50. Chetcuti P, Phelan PD. Morbilidad respiratoria después de la reparación de atresia esofágica y **fístula traqueoesofágica** . Arco Dis

- Niño. 1993 febrero; 68 (2):167-70. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
51. Chetcuti P, Phelan PD, Greenwood R. Anormalidades de la función pulmonar en la atresia esofágica reparada y la **fístula traqueoesofágica** . Tórax. 1992 diciembre; 47 (12):1030-4. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
52. Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G. Estenosis anastomóticas después de la reparación de atresia esofágica: una experiencia de 20 años con dilatación endoscópica con balón. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010 octubre; 51 (4):464-7. [[PubMed](#)]
53. de Lagausie P. GER en atresia esofágica: opciones quirúrgicas. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2011 mayo; 52 Suplemento 1 :S27-8. [[PubMed](#)]
54. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, Järnberg J. Resultado de pacientes operados de atresia esofágica: 30 años de experiencia. J Pediatr Surg. 1998 septiembre; 33 (9):1341-6. [[PubMed](#)]
55. LeSouëf PN, Myers NA, Landau LI. Factores etiológicos en las anomalías de la función respiratoria a largo plazo después de la reparación de la atresia esofágica. J Pediatr Surg. 1987 octubre; 22 (10):918-22. [[PubMed](#)]
56. Jaureguizar E, Vazquez J, Murcia J, Diez Pardo JA. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for **tracheoesophageal fistula**. J Pediatr Surg. 1985 Oct;20(5):511-4. [[PubMed](#)]
57. Cherup LL, Siewers RD, Futrell JW. Mal desarrollo de los músculos pectorales y mamarios después de toracotomías anterolaterales y posterolaterales en niños. Ann Thorac Surg. 1986 mayo; 41 (5):492-7. [[PubMed](#)]
- 58.

- Bianchi A, Sowande O, Alizai NK, Rampersad B. Estética y toracotomía lateral en el recién nacido. J Pediatr Surg. 1998 diciembre; 33 (12):1798-800. [[PubMed](#)]
59. Connor MJ, Springford LR, Kapetanakis VV, Giuliani S. Atresia esofágica y cuidados de transición: paso 1: una revisión sistemática y metanálisis de la literatura para definir la prevalencia de problemas crónicos a largo plazo. Soy J Surg. 2015 abril; 209 (4):747-59. [[PubMed](#)]
60. Jayasekera CS, Desmond PV, Holmes JA, Kitson M, Taylor AC. Grupo de 4 casos de cáncer de células escamosas de esófago que se desarrollan en adultos con atresia de esófago corregida quirúrgicamente: es hora de que comiencen las pruebas de detección. J Pediatr Surg. 2012 abril; 47 (4): 646-51. [[PubMed](#)]
61. FEARON B. El manejo endoscópico de la atresia congénita del esófago con o sin fístula traqueo-esofágica y **de la fístula congénita** traqueo-esofágica sin atresia del esófago. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1959 diciembre; 68 :1047-68. [[PubMed](#)]
62. DeBoer EM, Prager JD, Ruiz AG, Jensen EL, Deterding RR, Friedlander JA, Soden J. Atención multidisciplinaria de niños con atresia esofágica reparada y **fístula traqueoesofágica** . Pediatr Pulmonol. 2016 junio; 51 (6):576-81. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



Universidad de Carabobo

ATRESIA ESOFÁGICA

Autores

Dustin Balduino 1 ; Deepak Yadav2 .

afiliaciones

1 Universidad de Illinois Chicago

2 Centro médico regional MountainView

Última actualización: 8 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La tráquea y el esófago surgen de la separación de un tubo del intestino anterior común durante el desarrollo fetal temprano. La falla en la separación o el desarrollo completo de este tubo del intestino anterior puede conducir a una fístula traqueoesofágica (FTE) y atresia esofágica (EA). La atresia esofágica se presenta en los recién nacidos como babeo excesivo, asfixia e incapacidad para pasar una sonda nasogástrica. Esta actividad revisa la evaluación y el tratamiento de la atresia esofágica y destaca el papel del equipo interprofesional en el cuidado de los recién nacidos con esta condición.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de la atresia esofágica.
- Describir la evaluación adecuada de un recién nacido con atresia esofágica.
- Resumir el manejo posnatal de los recién nacidos con atresia esofágica.
- Sintetizar la importancia de la atención del equipo interprofesional para mejorar los resultados generales de los recién nacidos con atresia esofágica.

INTRODUCCIÓN

El esófago es un tubo muscular que transporta un bolo alimenticio desde la faringe hasta el estómago. El esófago se deriva de la capa germinal del endodermo que forma la faringe, el esófago, el estómago y las líneas epiteliales del tracto respiratorio y digestivo. La tráquea y el esófago surgen de la

separación de un tubo del intestino anterior común durante el desarrollo fetal temprano. [1] La falla en la separación o el desarrollo completo de este tubo del intestino anterior común puede provocar fístula traqueoesofágica (FTE) y atresia esofágica (EA). Prenatalmente, los pacientes con EA pueden presentar polihidramnios, principalmente en el tercer trimestre, lo que puede ser una pista diagnóstica de EA. [2]

Además, aproximadamente el 50 % de los pacientes con TEF/EA tendrán anomalías congénitas asociadas que incluyen VACTERL (defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, TEF, anomalías renales y anomalías de las extremidades) o CHARGE (coloboma, defectos cardíacos, atresia de coanas, retraso del crecimiento, anomalías genitales y anomalías del oído). [3] Una vez que nace el recién nacido, los síntomas más comunes de EA incluyen babeo excesivo, asfixia y falta de paso de una sonda nasogástrica. Además, si hay una FTE asociada, habrá distensión gaseosa del estómago a medida que el aire viaja desde la tráquea a través de la fístula esofágica distal y luego hacia el estómago. [4]

Los pacientes con esta constelación de síntomas deben someterse a un estudio acelerado de EA y TEF, y ser remitidos rápidamente a un nivel superior de atención para que los evalúe un cirujano pediátrico.

ETIOLOGÍA

La etiología de la atresia esofágica con o sin una fístula traqueoesofágica asociada es la falla en la separación o el desarrollo incompleto del intestino anterior. [5] El trayecto de la fístula se deriva de una rama del esbozo pulmonar embrionario que no logra ramificarse debido a interacciones defectuosas entre el epitelio y el mesénquima. [6]

Ha habido varios genes asociados con EA, incluidos Shh, [7] SOX2, CHD7, MYCN y FANCB. [5] Sin embargo, la etiología no se conoce por completo y es probable que sea multifactorial. Los pacientes pueden ser diagnosticados con EA/TEF aislada o parte de un síndrome como VACTERL o CHARGE.

EPIDEMIOLOGÍA

La EA es una malformación congénita del tracto gastrointestinal superior con una prevalencia estimada en todo el mundo que varía de 1 en 2500 a 1 en 4500 nacimientos. [3] En los Estados Unidos, la prevalencia se estima en 2,3 por

10.000 nacidos vivos. [8] La incidencia relativa de EA/TEF aumenta con la edad materna. [8]

FISIOPATOLOGÍA

TEF y EA resultan de la separación lateral defectuosa del intestino anterior en el esófago y la tráquea. Es posible que se forme un trayecto de fístula entre el esófago y la tráquea como consecuencia de un defecto en las interacciones epiteliales-mesenquimatosas. [6] TEF y EA están presentes juntos en alrededor del 90 por ciento de los casos. EA y TEF se clasifican en 5 categorías (tipos AE) según la configuración anatómica. [9]

El tipo A es la atresia esofágica aislada sin fístula traqueoesofágica asociada y tiene una prevalencia del 8%. El tipo B es atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal. Es la más rara con una prevalencia del 1%. La atresia esofágica tipo C es la más prevalente con un 84% e involucra una EA proximal con fístula traqueoesofágica distal. El tipo D es atresia esofágica con TEF tanto proximal como distal. Es raro al 3%. La atresia esofágica tipo E es solo una fístula traqueoesofágica aislada sin atresia esofágica asociada. Se conoce como tipo "H", con una prevalencia de alrededor del 4%.

SEMIOLOGÍA

Aproximadamente un tercio de los fetos con EA/TEF serán diagnosticados prenatalmente. [2] El indicio ecográfico más común de la EA es el polihidramnios, que está presente en aproximadamente el 60 % de los embarazos. [2] Si se diagnostica antes del parto, se puede asesorar a la familia sobre las expectativas después del parto. Además, el parto puede ocurrir donde estén disponibles equipos especializados de especialistas en medicina materno-fetal, intensivistas neonatales y cirujanos pediátricos.

Sin embargo, muchos casos no se diagnostican antes del nacimiento. Los bebés con EA son sintomáticos poco después del nacimiento, con un aumento de las secreciones, lo que provoca asfixia, dificultad respiratoria o episodios cianóticos durante la alimentación. En los tipos de EA CE, la fístula entre la tráquea y el esófago distal da como resultado un estómago lleno de gas en una radiografía de tórax. Los bebés con EA tipo A y B no tendrán distensión estomacal porque no hay fístula desde la tráquea al esófago distal. Los lactantes con FTE pueden refluir el contenido gástrico a través de la fístula hacia la tráquea, lo que provoca neumonía por aspiración y dificultad

respiratoria. Los pacientes con EA tipo E pueden tener un diagnóstico tardío si la fístula es pequeña. [4]

EVALUACIÓN

La EA generalmente se diagnostica cuando no se logra pasar una sonda orogástrica. El tubo se detendrá antes del estómago y se verá enrollado por encima del nivel de EA en una radiografía de tórax. Se puede hacer un diagnóstico definitivo inyectando una pequeña cantidad de material de contraste soluble en agua en la sonda orogástrica bajo guía fluoroscópica. Se debe evitar el barrio, ya que puede provocar neumonitis química si se aspira a los pulmones. Se puede ayudar a un diagnóstico adicional mediante esofoscopia o broncoscopia en busca de una fístula traqueal.

El neonato con EA y TEF necesita evaluación de anomalías VACTERL y CHARGE, ya que esto puede ocurrir hasta en el 50% de los neonatos. [3] Específicamente, la evaluación completa requiere un ecocardiograma cardíaco, radiografías de las extremidades y la columna vertebral, una ecografía renal y un examen físico completo del ano y los genitales para detectar anomalías. Un gran estudio de un solo centro en los EE. UU. analizó las anomalías congénitas más comunes asociadas con EA/TEF. [10] Entre casi 3000 pacientes, los diagnósticos asociados de VACTERL incluyeron anomalía vertebral en el 25,5 %, malformación anorrectal en el 11,6 %, cardiopatía congénita en el 59,1 %, enfermedad renal en el 21,8 % y defectos en las extremidades en el 7,1 %. [10] Casi un tercio tenía 3 o más anomalías y cumplía con los criterios para un diagnóstico VACTERL.

TRATAMIENTO / MANEJO

Una vez que se diagnostica la EA, se debe intubar al bebé para controlar las vías respiratorias y ayudar a prevenir una mayor aspiración. Si aún no lo ha hecho, se debe colocar suavemente un catéter para succionar las secreciones orofaríngeas. El bebé debe recibir antibióticos, líquidos intravenosos y nada por la boca (NPO). Se debe considerar la nutrición parenteral total (TPN) para el lactante, ya que el estado NPO puede durar varias semanas. Una vez que el recién nacido está estabilizado desde el punto de vista hemodinámico y de las vías respiratorias, se debe consultar a un cirujano pediátrico.

El momento del tratamiento quirúrgico definitivo para EA/TEF depende del tamaño del recién nacido. Si el niño pesa más de 2 kilogramos, la cirugía EA/TEF generalmente se ofrece una vez que se han abordado las anomalías cardíacas, si las hay. Los recién nacidos de muy bajo peso al nacer (<1500 gramos) generalmente se tratan en un enfoque por etapas con ligadura de la fístula inicialmente, seguida de reparación de EA una vez que el recién nacido es más grande. [11]

Las opciones quirúrgicas para la reparación de EA/TEF incluyen toracotomía abierta o cirugía toracoscópica asistida por video. [12] En cualquier operación, los pasos involucrados son similares. La fístula se identifica entre el esófago y la tráquea y se divide. Se puede utilizar un broncoscopio para visualizar en qué parte de la tráquea se origina la fístula. Después de la ligadura de la fístula, se aborda la atresia esofágica. Por lo general, se coloca una pequeña sonda nasogástrica para atravesar los dos extremos, y los extremos se suturan con sutura absorbible si los extremos llegan sin demasiada tensión. [12] Si hay demasiada tensión en los extremos del esófago o no llegan, se puede utilizar la técnica de Foker. [13] Esta técnica utiliza suturas de tracción en los extremos del esófago y los acerca lentamente. Una vez que los extremos se juntan sin tensión, se puede realizar una reparación primaria. [13]

Si hay una EA de espacio ultralargo que impide la anastomosis primaria, entonces se puede utilizar la interposición de otro órgano, como el estómago, el colon o el yeyuno. [14] Los pacientes con EA tipo E "tipo H" pueden tratarse con una incisión cervical alta y evitar una toracotomía para ligar la fístula. [15] Por lo general, la gastrostomía no está indicada a menos que falle la anastomosis primaria.

Después de la cirugía, el recién nacido se devuelve a la UCI neonatal para una estrecha vigilancia. Se deja colocado un tubo torácico en el lado por el que se accedió al tórax. El neonato se continúa NPO con la sonda nasogástrica a succión intermitente. Después de 5 a 7 días, se realiza un esofagograma en busca de una fuga esofágica. Si no se identifica ninguna fuga, normalmente se inician las alimentaciones orales. Si hay una fuga, el tubo torácico recogerá el drenaje. El tubo torácico se deja colocado hasta que la fuga se selle y/o el recién nacido tolere la alimentación oral.

UNIVERSIDAD DE COLOMBIA

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de EA/TEF incluye hendiduras laringotraqueoesofágicas, redes o anillos esofágicos, estenosis esofágicas, duplicaciones esofágicas tubulares, esófago corto congénito y agenesia traqueal. [5] Estos diagnósticos se pueden investigar más a fondo con una variedad de imágenes, desde radiografías y tomografías computarizadas hasta endoscopia y cirugía.

PRONÓSTICO

El pronóstico de los recién nacidos con EA/TEF es relativamente bueno y depende principalmente de las anomalías cardíacas y cromosómicas frente a la atresia esofágica per se. En general, la supervivencia general es de alrededor del 85% al 90%. [16] Se observa una mayor mortalidad cuando se presentan anomalías cardíacas asociadas además de EA/TEF. Las muertes tempranas se asocian con anomalías cardíacas, mientras que las muertes tardías se atribuyen a complicaciones respiratorias. [16] La distancia entre dos bolsas esofágicas, especialmente si son grandes, puede determinar el pronóstico. [17] Todos los recién nacidos que se someten a reparación de EA/TEF tendrán algunos problemas gastrointestinales y respiratorios esperados, que generalmente mejoran con la edad.

COMPLICACIONES

Pueden ocurrir complicaciones quirúrgicas después de la reparación EA/TEF. La complicación más temida es una fuga anastomótica esofágica. [18] Las fugas pequeñas se pueden controlar con drenaje torácico y NPO prolongada hasta que se selle la fuga. Si hay una fuga grande o una dehiscencia de la anastomosis, es posible que se requiera reoperación y resección del esófago con injerto de interposición gástrica, colónica o yeyunal. [14]

Otra posible complicación es la estenosis de la anastomosis esofágica. Por lo general, se manejan con dilataciones esofágicas endoscópicas en serie. [19] Por último, aunque es raro, se han notificado re-fistulaciones del esófago y la tráquea. [20] Estos se manejan con reoperación.

Las complicaciones no quirúrgicas de tener EA/TEF son comunes. Se recomienda el uso de inhibidores de la bomba de protones durante un mínimo

de un año después de la reparación de EA/TEF debido a la dismotilidad esofágica que conduce a un aumento del reflujo gastroesofágico (RGE) y al riesgo de aspiración. [20] La traqueomalacia se observa comúnmente después de la reparación quirúrgica. Los recién nacidos con EA/TEF suelen tener mayores tasas de disfagia, infecciones de las vías respiratorias y esofagitis. [21]

Debido al aumento de GER durante la infancia hasta la edad adulta, estos niños tienen mayores tasas de esófago de Barrett y tienen un mayor riesgo de cáncer de esófago en comparación con la población general. [22] Se recomiendan los protocolos de detección del cáncer de esófago en estos pacientes, aunque esto es controvertido. [22]

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Después de la operación, los pacientes deben ser llevados a la unidad de cuidados intensivos neonatales para una estrecha vigilancia. Estos recién nacidos pueden requerir catéteres centrales invasivos, tubos endotraqueales y vasopresores. Estos pacientes deben tener un seguimiento estrecho con los médicos, ya que pueden producirse estenosis esofágicas, disfagia y retraso del crecimiento. [20]

ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR

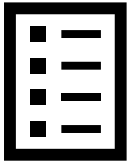
Los padres de pacientes con atresia esofágica deben recibir información sobre el curso esperado de recuperación, junto con todas las posibles complicaciones. Necesitan comprender el estudio inicial, el manejo, las opciones quirúrgicas y el curso posoperatorio. Finalmente, deben tener un seguimiento cercano después del alta para asegurar una recuperación adecuada.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

La atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica es una entidad quirúrgica compleja que requiere especialistas en medicina materno-fetal capacitados para asesorar a los padres sobre el pronóstico y los resultados durante el embarazo. Los neonatólogos y los cirujanos pediátricos a menudo forman parte de tales discusiones durante las visitas prenatales. Los recién nacidos con TEF y EA requieren atención especializada en una UCI neonatal (UCIN).

Los cuidados intensivos se brindan con base en el enfoque basado en la evidencia por parte de un equipo interprofesional de un equipo de atención médica capacitado de neonatólogos, cirujanos pediátricos, cardiólogos pediátricos, radiólogos y enfermeras. Los padres son asesorados y empoderados para la toma de decisiones compartidas a lo largo del curso NICU. La cirugía corregirá la atresia, pero el camino hacia la recuperación puede tener complicaciones como fugas anastomóticas, estenosis y reflujo esofágico. No se puede enfatizar lo suficiente la importancia de una comunicación oportuna y detallada entre todos los equipos de atención médica, ya que los recién nacidos suelen evolucionar bien con EA/TEF y tienen un buen pronóstico si se manejan bien en el período posnatal.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

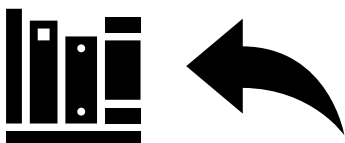
1. Nasr T, Mancini P, Rankin SA, Edwards NA, Agricola ZN, Kenny AP, Kinney JL, Daniels K, Vardanyan J, Han L, Trisno SL, Cha SW, Wells JM, Kofron MJ, Zorn AM. Endosome-Mediated Epithelial Remodeling Downstream of Hedgehog-Gli Is Required for Tracheoesophageal Separation. *Dev Cell*. 2019 Dec 16;51(6):665-674.e6. [PMC free article] [PubMed]
2. Pretorius DH, Droese JA, Dennis MA, Manchester DK, Manco-Johnson ML. Tracheoesophageal fistula in utero. Twenty-two cases. *J Ultrasound Med*. 1987 Sep;6(9):509-13. [PubMed]
3. Cassina M, Ruol M, Pertile R, Midrio P, Piffer S, Vicenzi V, Saugo M, Stocco CF, Gamba P, Clementi M. Prevalence, characteristics, and survival of children with esophageal atresia: A 32-year population-based study including 1,417,724 consecutive newborns. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2016 Jul;106(7):542-8. [PubMed]

4. Karnak I, Senocak ME, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 1997 Dec;32(12):1670-4. [PubMed]
5. Scott DA. Esophageal Atresia / Tracheoesophageal Fistula Overview. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Mirzaa GM, Amemiya A, editors. *GeneReviews®* [Internet]. University of Washington, Seattle; Seattle (WA): Mar 12, 2009. [PubMed]
6. Crisera CA, Grau JB, Maldonado TS, Kadison AS, Longaker MT, Gittes GK. Defective epithelial-mesenchymal interactions dictate the organogenesis of tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int*. 2000;16(4):256-61. [PubMed]
7. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis*. 2007 May 11;2:24. [PMC free article] [PubMed]
8. Lupo PJ, Isenburg JL, Salemi JL, Mai CT, Liberman RF, Canfield MA, Copeland G, Haight S, Harpavat S, Hoyt AT, Moore CA, Nembhard WN, Nguyen HN, Rutkowski RE, Steele A, Alverson CJ, Stallings EB, Kirby RS., and The National Birth Defects Prevention Network. Population-based birth defects data in the United States, 2010-2014: A focus on gastrointestinal defects. *Birth Defects Res*. 2017 Nov 01;109(18):1504-1514. [PMC free article] [PubMed]
9. Clark DC. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Am Fam Physician*. 1999 Feb 15;59(4):910-6, 919-20. [PubMed]
10. Lautz TB, Mandelia A, Radhakrishnan J. VACTERL associations in children undergoing surgery for esophageal atresia and anorectal malformations: Implications for pediatric surgeons. *J Pediatr Surg*. 2015 Aug;50(8):1245-50. [PubMed]
11. Petrosyan M, Estrada J, Hunter C, Woo R, Stein J, Ford HR, Anselmo DM. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-

- weight neonates: improved outcomes with staged repair. *J Pediatr Surg.* 2009 Dec;44(12):2278-81. [PubMed]
12. Patkowski D, Rysiakiewicz K, Jaworski W, Zielinska M, Siejka G, Konsur K, Czernik J. Thoracoscopic repair of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2009 Apr;19 Suppl 1:S19-22. [PubMed]
 13. Foker JE, Linden BC, Boyle EM, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg.* 1997 Oct;226(4):533-41; discussion 541-3. [PMC free article] [PubMed]
 14. Bairdain S, Foker JE, Smithers CJ, Hamilton TE, Labow BI, Baird CW, Taghinia AH, Feins N, Manfredi M, Jennings RW. Jejunal Interposition after Failed Esophageal Atresia Repair. *J Am Coll Surg.* 2016 Jun;222(6):1001-8. [PubMed]
 15. Ko BA, Frederic R, DiTirro PA, Glatleider PA, Applebaum H. Simplified access for division of the low cervical/high thoracic H-type tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 2000 Nov;35(11):1621-2. [PubMed]
 16. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. *J Pediatr Surg.* 1999 Jan;34(1):70-3; discussion 74. [PubMed]
 17. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, Sharma SP, Kumar V, Pandey A, Upadhyaya AD. Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatr Surg Int.* 2007 Aug;23(8):767-71. [PubMed]
 18. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arch Surg.* 1995 May;130(5):502-8; discussion 508-9. [PubMed]

19. Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G. Anastomotic strictures following esophageal atresia repair: a 20-year experience with endoscopic balloon dilatation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010 Oct;51(4):464-7. [PubMed]
20. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, Gottrand F. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016 Nov;63(5):550-570. [PubMed]
21. Connor MJ, Springford LR, Kapetanakis VV, Giuliani S. Esophageal atresia and transitional care--step 1: a systematic review and meta-analysis of the literature to define the prevalence of chronic long-term problems. *Am J Surg.* 2015 Apr;209(4):747-59. [PubMed]
22. Jayasekera CS, Desmond PV, Holmes JA, Kitson M, Taylor AC. Cluster of 4 cases of esophageal squamous cell cancer developing in adults with surgically corrected esophageal atresia--time for screening to start. *J Pediatr Surg.* 2012 Apr;47(4):646-51. [PubMed]

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ONFALOCELE

Autores

Tarik Zahouani 1 ; Magda D. Méndez 2 .

afiliaciones

1 Centro Médico y de Salud Mental Lincoln

2 Centro Médico Lincoln/Weil Cornell

Última actualización: 5 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El onfalocele es un defecto congénito raro de la pared abdominal con una prevalencia informada de 3,38 por cada 10.000 embarazos. Es una protrusión del contenido abdominal cubierto de peritoneo a través de la base del cordón umbilical. El onfalocele se puede aislar, pero se asocia con mayor frecuencia a otras anomalías y síndromes congénitos, como el [síndrome de Beckwith-Wiedemann](#) y las trisomías 13, 18 y 21. Esta actividad revisa la causa, la presentación y la fisiopatología del onfalocele y destaca el papel del equipo interprofesional en su gestión.

OBJETIVOS:

- Revisar la etiología del onfalocele.
- Describir la presentación del onfalocele.
- Resumir el tratamiento del onfalocele.
- Internalizar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por onfalocele.

INTRODUCCIÓN

El onfalocele es un defecto congénito raro de la pared abdominal con una prevalencia informada de 3,38 por cada 10.000 embarazos. [1] Es una protrusión del contenido abdominal cubierto de peritoneo a través de la base del cordón umbilical. El onfalocele puede ser aislado, pero se asocia con mayor frecuencia a otras anomalías congénitas y síndromes como el síndrome de

Beckwith-Wiedemann y las trisomías 13, 18 y 21. La tasa de supervivencia es cercana al 80% y está directamente relacionada con la gravedad de la enfermedad asociada. anomalías, ya que los lactantes con onfalocele aislado tienen una mayor tasa de supervivencia (90%). [2]

ETIOLOGÍA

El onfalocele se puede asociar con varios síndromes; el más común es el síndrome de Beckwith-Wiedemann. El síndrome de Beckwith-Wiedemann es un síndrome de sobrecrecimiento caracterizado por macrosomía, agrandamiento de la lengua, hipoglucemia neonatal, pliegues y fosas en las orejas, hemihipertrofia, visceromegalia, hernia umbilical, tumores embrionarios, onfalocele, nefrocalcinosis, enfermedad renal en esponja medular, cardiomegalia y nefromegalia. Tradicionalmente, la macrosomía, la macroglosia y la hipoglucemia se observan en el período neonatal. La hemihiperplasia se observa en regiones segmentarias del cuerpo o en órganos específicos. [3] Los resultados cognitivos y de desarrollo suelen ser normales. Los pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann tienen un mayor riesgo de cáncer durante los primeros ocho años de vida con tumores embrionarios como neuroblastoma, hepatoblastoma y tumor de Wilms. Estos tumores embrionarios tienen una tasa de curación más alta cuando se diagnostican temprano, lo que hace que la detección sea fundamental para la prevención. La detección del hepatoblastoma se realiza midiendo la alfafetoproteína sérica cada 3 meses hasta los 4 años de edad, y la detección del tumor de Wilms se realiza cada 3 meses hasta los 8 años de edad con una ecografía abdominal completa. [4]

Otros síndromes asociados con el onfalocele incluyen los siguientes:

- Trisomía 13 ([síndrome de Patau](#)): ojos pequeños, labio y paladar hendido, microcefalia, criptorquidia, polidactilia, hipertelorismo, micrognatia, aplasia cutánea y anomalías del oído externo. [5]
- Trisomía 18 (síndrome de Edwards): dolicocefalia, anomalías del oído externo, micrognatia, fisuras palpebrales cortas, cara pequeña, puño cerrado con dedos superpuestos, hipotonía y pies en mecedora. [6]
- Trisomía 21 (síndrome de Down): hipotonía, fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba, braquicefalia, orejas de implantación baja, pliegue palmar único, puente nasal plano, manchas de Brushfield

alrededor del iris, quinto dedo curvado hacia adentro y espacio entre el primer y el segundo dedo del pie. [7]

- Pentalogía de Cantrell: ectopia cordis, defecto abdominal supraumbilical en la línea media, hendidura esternal y defecto intracardiaco. [7]
- Síndrome de Shprintzen-Goldberg: Craneosinostosis, dolicocefalia, hipertelorismo, exoftalmos, estrabismo, dedos y extremidades alargados, hernias umbilicales y abdominales. [8]
- Síndrome de carga: coloboma, defecto cardíaco, atresia de coanas, retraso en el crecimiento o desarrollo, anomalía genital y anomalías del oído. [7]
- Síndrome de extrofia cloacal (OEIS): extrofia de la vejiga, ano imperforado, defectos de la columna. [9]
- Síndrome de Carpenter: deformidad del cráneo Kleeblattschadel (cráneo trilobulado en hoja de trébol) por pancraniosinostosis, sindactilia en manos y pies y retraso mental. [7]
- Síndrome de Marshall-Smith: frente prominente, órbitas poco profundas, escleróticas azules, puente nasal deprimido, micrognatia, maduración esquelética acelerada, dificultades respiratorias, retraso mental. [7]
- Síndrome de Meckel-Gruber: Encefalocele occipital, labio y paladar hendido, microcefalia, microftalmía, genitales anormales, riñones poliquísticos y polidactilia. [7]

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de onfalocele en los Estados Unidos es de 1,86 por nacidos vivos. [10] Esta prevalencia aumentó un 11% entre 1999-2001 y 2005-2007. El onfalocele parece desarrollarse más frecuentemente en mujeres en edad reproductiva extrema (menos de 20 y más de 40 años). El onfalocele ocurre más comúnmente en personas de raza negra que en personas de raza blanca. Los nacimientos múltiples y el sexo masculino también se han asociado con el onfalocele.

FISIOPATOLOGÍA

La alteración de la organogénesis durante el período embrionario da como resultado onfalocele. Alrededor de la sexta semana de desarrollo, el contenido abdominal se vuelve demasiado grande para ser contenido en la cavidad abdominal y sobresale en la base del cordón umbilical. Este evento se conoce como hernia fisiológica del intestino medio y se identifica fácilmente en la ecografía prenatal entre las semanas 9 y 11 de gestación. El hígado nunca está presente en la hernia fisiológica del intestino medio. A las 12 semanas de gestación la hernia se reduce y cuando persiste deja de ser fisiológica. El onfalocele ocurre cuando el contenido intestinal no rota y regresa a la cavidad abdominal. Ocasionalmente puede contener el hígado en presencia de un gran defecto de la pared abdominal.

En general, los onfalocelos se asocian con la edad materna avanzada y se sabe que ocurren en gemelos.

SEMIOLÓGIA

El diagnóstico de onfalocele postnatal es evidente en el examen físico al identificar una masa abdominal en la línea media anterior en el sitio de inserción del cordón umbilical cubierta por una membrana. El onfalocele puede ser pequeño con solo unas pocas asas de intestino que sobresalen del defecto, grande que contiene varios órganos abdominales o gigante cuando el defecto es mayor o igual a 5 centímetros con el hígado sobresaliendo parcialmente. La enfermedad pulmonar restrictiva es común en estos bebés y, por lo tanto, es vital organizar la reparación.

EVALUACIÓN

El diagnóstico prenatal se basa en la ecografía que puede detectar casi todos los onfalocelos al final del primer trimestre y una concentración elevada de alfafetoproteína sérica materna. Todos los bebés con onfalocelos deben evaluarse para descartar trastornos congénitos como el síndrome de Beckwith Wideman o el [síndrome de Prader Willi](#).

TRATAMIENTO / MANEJO

El manejo de los recién nacidos con onfalocele consiste en los pasos iniciales de estabilización de las vías respiratorias, envoltura estéril del intestino para conservar el calor y reducir la pérdida insensible de líquidos, inserción de una

sonda orogástrica para la descompresión intestinal y el establecimiento de un acceso intravenoso periférico. En caso de compromiso vascular sugerido por taquicardia, presión arterial baja o una apariencia oscura del intestino, el paciente debe colocarse con el lado izquierdo hacia abajo y el lado derecho hacia arriba.

Los proveedores deben evitar colocar vendajes excesivamente húmedos o circunferenciales, ya que pueden macerar el onfalocele y comprometer el flujo sanguíneo.

Después de los pasos iniciales, el manejo posterior implica la administración de líquidos por vía intravenosa y antibióticos de amplio espectro.

Si un paciente tiene un onfalocele pequeño, la reparación quirúrgica es una opción dentro de las primeras 72 horas de vida a través del cierre primario de la piel y la fascia. Los pacientes con otros defectos se benefician del cierre tardío después de colocar un silo en las primeras 24 horas de vida. Luego, el silo se reduce progresivamente durante 3 a 7 días antes del cierre final del defecto. [\[1\]](#)

El cierre de onfaloceles gigantes es una tarea importante, especialmente si contiene el hígado. A menudo se usa un parche para cerrar defectos de heridas grandes.

Los bebés con onfalocele toleran la alimentación oral poco después del cierre. Los antibióticos tópicos generalmente se aplican al onfalocele hasta que se produce la curación completa.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La gastrosquisis es el principal diagnóstico diferencial del onfalocele. En la gastrosquisis, la protrusión intestinal suele estar a la derecha de la línea media y no hay afectación del cordón umbilical. El saco membranoso es una característica distintiva importante de las dos afecciones, ya que la gastrosquisis se caracteriza por asas intestinales que flotan libremente, pero en el caso de un onfalocele gigante, la membrana puede ocasionalmente romperse en el útero.

Otros diagnósticos diferenciales incluyen hernias del cordón umbilical con defectos cubiertos de la pared abdominal de menos de 2 cm, anomalía del tallo

corporal caracterizada por la ausencia o el acortamiento severo del cordón umbilical asociado con escoliosis.

PRONÓSTICO

El pronóstico depende en gran medida del tamaño del defecto y de las anomalías y síndromes congénitos asociados. Como tal, el onfalocele grande con anomalías asociadas tiene una tasa de mortalidad más alta. Además, los recién nacidos con protrusión del hígado a través del defecto parecen tener un peor pronóstico. La tasa de supervivencia global es cercana al 80%, lo que refleja la eficacia del diagnóstico prenatal y la decisión de muchas familias de interrumpir embarazos con anomalías graves. [\[11\]](#)

COMPLICACIONES

Las complicaciones del onfalocele se pueden clasificar según el momento de aparición. Prenatalmente y durante el parto, el onfalocele puede romperse y, en el caso de un onfalocele gigante, el hígado puede lesionarse. La mayoría de los lactantes con onfalocele tienen un tórax pequeño con diversos grados de hipoplasia pulmonar. Por lo tanto, a menudo se requiere ventilación mecánica durante semanas o incluso meses hasta que los pulmones maduren.

Los bebés con onfaloceles a menudo necesitan nutrición parenteral, lo que puede provocar colestasis y hepatomegalia. Por lo tanto, los onfaloceles grandes necesitan una reparación por etapas. A menudo se necesitan traqueostomías hasta que el pulmón madure.

Después del nacimiento y después de la reparación quirúrgica, las complicaciones consisten en dificultades para alimentarse, retraso en el crecimiento, hernias inguinales, reflujo gastroesofágico y, en ocasiones, esofagitis. En comparación con la gastrosquisis, los onfaloceles conllevan una mortalidad mucho mayor.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El manejo del onfalocele involucra a un equipo interprofesional que incluye neonatólogos, cirujanos pediátricos, obstetras, enfermeras, farmacéuticos y nutricionistas. La comunicación clara y cerrada entre los miembros del equipo es esencial para brindar una atención óptima al paciente y garantizar el mejor resultado. [\[12\]](#) La mayoría de estos bebés requieren cuidados prolongados en

el hospital y solo son dados de alta después de que la herida se haya curado por completo.

PREGUNTAS DE REVISIÓN

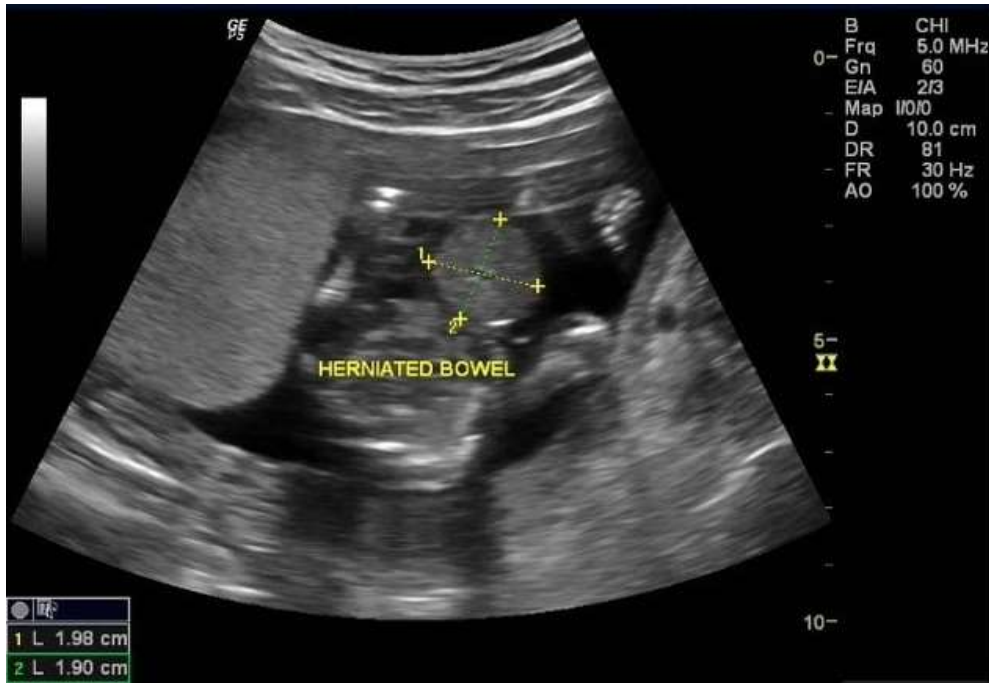
- [Acceda a preguntas gratuitas de opción múltiple sobre este tema.](#)



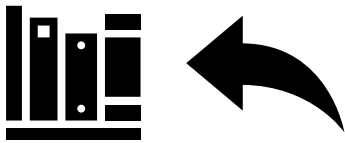
REFERENCIAS

1. Roux N, Jakubowicz D, Salomon L, Grangé G, Giuseppi A, Rousseau V, Khen-Dunlop N, Beaudoin S. Manejo quirúrgico temprano del onfalocele gigante: resultados y factores pronósticos. J Pediatr Surg. 2018 octubre; 53 (10):1908-1913. [[PubMed](#)]
2. Hijkoop A, Peters NCJ, Lechner RL, van Bever Y, van Gils-Frijters APJM, Tibboel D, Wijnen RMH, Cohen-Overbeek TE, IJsselstijn H. Onfalocele: desde el diagnóstico hasta el crecimiento y desarrollo a los 2 años de edad. Arch Dis Niño Fetal Neonatal Ed. 2019 ene; 104 (1): F18-F23. [[PubMed](#)]
3. Barisic I, Boban L, Akhmedzhanova D, Bergman JEH, Cavero-Carbonell C, Grinfelde I, Materna-Kirylyuk A, Latos-Bieleńska A, Randrianaivo H, Zymak-Zakutnya N, Sansovic I, Lanzoni M, Morris JK. Síndrome de Beckwith Wiedemann: un estudio poblacional de prevalencia, diagnóstico prenatal, anomalías asociadas y supervivencia en Europa. Eur J Med Genet. 2018 septiembre; 61 (9):499–507. [[PubMed](#)]
4. Brioude F, Hennekam R, Bliet J, Coze C, Eggermann T, Ferrero GB, Kratz C, Bouc YL, Maas SM, Mackay DJG, Maher ER, Mussa A, Netchine I. Revisión de la vigilancia del tumor de Wilms en el síndrome de Beckwith-Wiedemann con IC2 pérdida de metilación, respuesta. Eur J Hum Genet. 2018 abril; 26 (4):471-472. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

5. Hsu HF, Hou JW. La expresividad variable en el síndrome de Patau no está totalmente relacionada con el mosaicismo de la trisomía 13. *Am J Med Genet A*. 01 de agosto de 2007; 143A (15):1739-48. [[PubMed](#)]
6. Karaman A, Aydin H, Göksu K. Onfalocele, anencefalia y artrogriposis concomitantes asociados con la trisomía 18. *Genet Couns*. 2015; 26 (1):77-9. [[PubMed](#)]
7. Chen C.P. Síndromes y trastornos asociados al onfalocele (III): trastornos monogénicos, defectos del tubo neural, defectos diafragmáticos y otros. *Taiwán J Obstet Gynecol*. 2007 junio; 46 (2):111-20. [[PubMed](#)]
8. Zelante L, Germano M, Sacco M, Calvano S. Síndrome de onfalocele de Shprintzen-Goldberg: un nuevo paciente con un fenotipo expandido. *Am J Med Genet A*. 2006 15 de febrero; 140 (4):383-4. [[PubMed](#)]
9. Boujoual M, Madani H, Benhaddou H, Belahcen M. [Siameses en onfalocele común y extrofia cloacal con ambigüedad sexual]. *Pan Afr Med J*. 2014; 17 :243. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
10. Kirby RS. La prevalencia de defectos congénitos importantes seleccionados en los Estados Unidos. *Semin Perinatol*. 2017 octubre; 41 (6):338-344. [[PubMed](#)]
11. Conner P, Vejde JH, Burgos CM. Precisión e impacto del diagnóstico prenatal en lactantes con onfalocele. *Pediatr Surg Int*. 2018 junio; 34 (6): 629-633. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
12. Sundgren NC, Kelly FC, Weber EM, Moore ML, Gokulakrishnan G, Hagan JL, Brand MC, Gallegos JO, Levy BE, Fortunov RM. Mejorando la comunicación entre los equipos de obstetricia y neonatología para partos de alto riesgo: un proyecto de mejora de la calidad. *Clasificación abierta BMJ*. 2017; 6 (2):e000095. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]



Eco abdominal cortesía de Dr Ahmed Mahrous Saied, Radiopaedia.org, rID: 34001



GASTROSQUISIS

Autores

Rebeca M. Rentea 1 ; Vikas Gupta 2 .

afiliaciones

1 Hospital Misericordia de los niños Kansas City

2 Departamento de Salud Mental de Carolina del Sur

Última actualización: 8 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal paraumbilical asociado con la protrusión del intestino a través del defecto. Una membrana no cubre el intestino expuesto en el útero y, como resultado, puede estar apelmazado, dilatado y cubierto con una corteza inflamatoria fibrinosa. Los lactantes tienen una alta proporción de restricción del crecimiento intrauterino. Esta actividad revisará el diagnóstico, la clasificación, el parto y la reparación y destacará el papel del equipo interprofesional en el manejo de pacientes con gastrosquisis.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de la gastrosquisis.
- Revisar el manejo neonatal apropiado del intestino expuesto y las opciones quirúrgicas para el cierre de la gastrosquisis.
- Resumir las complicaciones a largo plazo de la gastrosquisis.
- Describir las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación y la comunicación de la atención para avanzar en la atención de los recién nacidos con gastrosquisis y mejorar los resultados.

INTRODUCCIÓN

La gastrosquisis es un defecto paraumbilical de la pared abdominal de espesor total asociado con la protrusión del intestino a través del defecto. Rara vez se asocia con condiciones genéticas. Una membrana no cubre el intestino expuesto en el útero y, como resultado, puede estar apelmazado, dilatado y

cubierto con una corteza inflamatoria fibrinosa. Los lactantes tienen una alta proporción de restricción del crecimiento intrauterino. El diagnóstico a menudo se realiza en la ecografía de 20 semanas con asas intestinales que flotan libremente en la cavidad uterina. La alfafetoproteína sérica materna (AFP) está elevada en embarazos con gastrosquisis. En comparación con otros defectos de la pared abdominal diagnosticados prenatalmente, como el onfalocele, solo el 10 por ciento de los casos de gastrosquisis están asociados con malformaciones fuera del tracto gastrointestinal. Problemas gastrointestinales adicionales ocurren en hasta una cuarta parte de los casos. Los bebés se pueden clasificar en simples o complejos, lo que puede ayudar a estratificar los resultados y la atención de los bebés que nacen con gastrosquisis. La complejidad se basa en la ausencia o presencia de atresia intestinal, estenosis, perforación intestinal, necrosis, malrotación o vólvulo. Los bebés pueden beneficiarse del parto en un centro con recursos como obstetricia de alto riesgo, neonatología y unidad de cuidados intensivos neonatales, y un cirujano pediátrico, una prueba de trabajo de parto en lugar de un parto por cesárea programado para la mayoría de los pacientes. El parto espontáneo generalmente ocurre entre las 37 y 38 semanas de gestación. Se apoya un ensayo de parto vaginal espontáneo. El intestino expuesto del bebé se protege después del nacimiento, se coloca una sonda orogástrica, al igual que las vías intravenosas periféricas. La vía aérea está estabilizada. El cierre de la gastrosquisis se puede realizar quirúrgicamente o mediante reducciones intestinales lentas utilizando un silo con resorte para contener el intestino. Si bien un pequeño porcentaje de bebés tiene atresia intestinal, pérdida intestinal y hospitalizaciones prolongadas, la supervivencia general es superior al 90 %.[\[1\]](#)

ETIOLOGÍA

La causa de la gastrosquisis no se conoce por completo. La gastrosquisis es causada por una falla en la formación y desarrollo de la pared corporal ventral durante la embriogénesis, lo que resulta en una hernia del intestino. Hay varios factores causales implicados que pueden contribuir al desarrollo de la gastrosquisis, incluido el tabaco, exposiciones ambientales específicas (nitrosaminas, por ejemplo, atrazina), uso de inhibidores de la ciclooxigenasa (aspirina e ibuprofeno) y descongestionantes (pseudofedrina y fenilpropanolamina). [\[2\]](#) [\[3\]](#) [\[4\]](#)

EPIDEMIOLOGÍA

La gastrosquisis ocurre en 1 de cada 4000 nacidos vivos. [5] La incidencia de gastrosquisis está aumentando en todo el mundo. [6] La incidencia de gastrosquisis entre los bebés varones es similar a la de las mujeres. Hay una mayor incidencia en hispanas, embarazos únicos y mujeres jóvenes menores de 20 años.

FISIOPATOLOGÍA

Durante la cuarta semana de gestación, la pared abdominal se forma a través de las direcciones craneocaudal y mediolateral. El hígado y el intestino medio se hernian a través del cordón umbilical durante la sexta semana de gestación. El intestino medio ha completado la rotación y regresa a la cavidad abdominal en la décima semana de gestación.

SEMIOLOGIA

El hallazgo clínico característico en los recién nacidos con gastrosquisis es un defecto de la pared abdominal paraumbilical de espesor completo (a la derecha del ombligo) con la evisceración asociada del intestino. El defecto de la pared abdominal tiende a tener un tamaño aproximado de 4 cm. A diferencia del onfalocele, no hay una membrana que cubra el intestino. El intestino es a menudo grueso y apelmazado. La exposición al líquido amniótico y la cantidad de tiempo que el intestino ha estado en contacto con el líquido amniótico influyen en la cantidad de engrosamiento de la pared intestinal y la corteza. Dentro del intestino enmarañado, se pueden visualizar posibles atresias intestinales o rupturas en el útero. Los contenidos abdominales adicionales también pueden herniarse a través de este defecto, incluidos el estómago, el hígado y la vejiga. En raras ocasiones, el intestino puede quedar expuesto y presentarse en un tallo pequeño con un pequeño defecto de gastrosquisis.

EVALUACIÓN

La gastrosquisis a menudo se diagnostica en una ecografía prenatal realizada aproximadamente a las 20 semanas de gestación. [7] [8] [9] En presencia de gastrosquisis, el nivel sérico de alfafetoproteína (AFP) está elevado. [7] [9] En la ecografía, se visualiza un defecto a la derecha del cordón umbilical y asas intestinales que flotan libremente. El intestino expuesto al líquido amniótico

puede espesarse y dilatarse. La gastrosquisis de diagnóstico tardío, como en el momento del parto, puede dar lugar a cambios en el tratamiento neonatal. La gastrosquisis de diagnóstico tardío a menudo tiene menos cambios en el líquido amniótico. Sin embargo, también puede haber pérdida intestinal si el defecto a través del cual se hernia el intestino era pequeño y comprometía el intestino cuando el defecto de la pared abdominal intentaba cerrarse.

Los bebés con gastrosquisis pueden tener restricción del crecimiento intrauterino (RCIU). El embarazo puede complicarse por muerte fetal y parto prematuro espontáneo. [10] [11] Aproximadamente el 10 por ciento de los casos están asociados con malformaciones fuera del tracto gastrointestinal. En hasta el 25 por ciento de los casos, se presentan problemas gastrointestinales adicionales (p. ej., atresia intestinal, estenosis, perforación, necrosis, malrotación, vólvulo). El cariotipo es anormal en el 1 por ciento de los casos, por lo general en el contexto de anomalías asociadas.

TRATAMIENTO / MANEJO

Manejo del Embarazo

Los bebés con gastrosquisis deben ser monitoreados para el crecimiento fetal. La restricción del crecimiento puede verse hasta en un 60% de los casos. Si existe una preocupación o riesgo de muerte intrauterina, entonces se pueden considerar las pruebas prenatales. La prevalencia de anomalías cromosómicas en lactantes con gastrosquisis aislada es la de la población de riesgo basal. Sin embargo, en el contexto de anomalías estructurales extraintestinales, entonces aumenta el riesgo de anomalías cromosómicas y puede estar justificada la amniocentesis para la toma de decisiones de los padres y el manejo del recién nacido. [12] Una vez que se diagnostica la gastrosquisis, el crecimiento fetal y el volumen de líquido amniótico se registran mediante ecografía en intervalos de 3 a 4 semanas a partir de las 24 semanas de gestación. [13] El oligohidramnios puede estar relacionado con la restricción del crecimiento fetal y es un riesgo de compresión del cordón, mientras que el polihidramnios puede predecir atresia intestinal. [14] La restricción del crecimiento en los fetos en el contexto de defectos de la pared abdominal puede predecir un aumento de los resultados neonatales adversos. [15] [16]

Entrega

Los bebés con gastrosquisis no tienen contraindicaciones para el parto vaginal basándose únicamente en la gastrosquisis. El momento del parto se basa en la edad de gestación (madurez pulmonar), los resultados de la ecografía (perfil de crecimiento fetal, apariencia del intestino) y los resultados de las pruebas fetales. La atención del bebé suele estar a cargo de un grupo de especialistas, incluido un especialista en medicina materno-fetal, un neonatólogo y un cirujano pediátrico, para analizar los factores específicos de la paciente antes del parto. La edad gestacional promedio para el parto espontáneo en mujeres con bebés con gastrosquisis es la semana 36 de gestación. [17] [18] Una encuesta de patrones de práctica demostró que el cuarenta por ciento de los especialistas en medicina materno-fetal dan a luz a los bebés a las 37 semanas, el 30 por ciento a las 39 semanas si la gastrosquisis es estable. El resto da a luz bebés antes de las 37 semanas. [13] En general, muchos especialistas en medicina materna permiten una prueba de parto vaginal. Cuando hay una hernia hepática marcada, se debe considerar una cesárea. Un factor que utilizan algunos especialistas para determinar la continuación de la gestación es si el intestino no se dilata más de 25 mm después de las 37 semanas de gestación.

Manejo del Neonato

El manejo del recién nacido comienza con la atención en la sala de partos. Las pérdidas de líquido por evaporación a través del intestino expuesto son 2,5 veces mayores que las de un recién nacido sano. [19] [20] [21] Sin embargo, la reanimación excesiva tiene efectos perjudiciales, como edema intestinal y corporal total, un aumento del tiempo hasta el cierre de la pared abdominal y un mayor riesgo de síndrome compartimental abdominal. [21] [6] El manejo inicial incluye proteger el intestino expuesto colocando la mitad inferior del bebé en una bolsa intestinal. Esta maniobra permite la protección del intestino así como la visualización del flujo sanguíneo y la perfusión del intestino. Se debe insertar una sonda orogástrica para descomprimir el estómago. Se realiza colocación de acceso intravenoso periférico para aporte de antibióticos y líquido de mantenimiento. Los líquidos intravenosos se administran dos o tres veces debido a las pérdidas de líquido intestinal expuestas. La vía aérea debe ser evaluada y mantenida.

Manejo Quirúrgico de la Gastrosquisis

El objetivo principal de la reparación de la gastrosquisis es devolver el intestino expuesto y los nuevos órganos a la cavidad abdominal mientras se minimizan

las lesiones intestinales o el aumento de la presión intraabdominal. Hay dos opciones de tratamiento para la gastrosquisis. La primera es la reparación primaria y la segunda es el cierre diferido (usualmente utilizando un silo temporal y realizando una reducción seriada del contenido intestinal). El cierre primario cerca del nacimiento se realiza ya sea quirúrgicamente o después de una reducción exitosa del intestino hacia la cavidad abdominal y realizando una reparación de gastrosquisis sin suturas. Un ensayo de control aleatorizado evaluó el cierre primario versus el cierre primario tardío después de la reducción del silo en el que no se observaron diferencias entre los dos grupos en cuanto a la duración de la estancia, el tiempo hasta la alimentación enteral o los tiempos de ventilación. [22]

El ombligo ahora se conserva durante el cierre, lo que conduce a excelentes resultados estéticos. Un estudio prospectivo aleatorizado que comparó el cierre sin suturas con la reparación con suturas observó que el tiempo hasta la alimentación completa y la estancia hospitalaria fueron significativamente más prolongados en el grupo sin suturas, a pesar de que no hubo complicaciones adicionales. [23] Sin embargo, una revisión multiinstitucional demostró que el cierre de la pared abdominal sin suturas de los recién nacidos con gastrosquisis se relacionó con menos anestésicos generales, uso de antibióticos, infecciones del sitio quirúrgico/espacio profundo y disminución del tiempo de ventilación. [24]

El intestino se inspecciona en el momento de la reducción en busca de bandas obstructivas, perforación o atresia. Sin embargo, la anastomosis intestinal en el contexto de una posible atresia generalmente no se inicia en el contexto de un intestino edematoso. En la evaluación inicial de la gastrosquisis, la atresia intestinal obvia se puede convertir en una ostomía terminal para permitir una reanudación más temprana de la alimentación mientras se espera que los intestinos se normalicen. Se tiene cuidado durante la reducción del contenido intestinal. La perfusión del intestino se controla con frecuencia, ya que el mesenterio puede verse comprometido según la presión del silo, el intestino en la fascia a medida que se reduce, así como una vez que el intestino se reduce a la cavidad abdominal. El síndrome compartimental abdominal con presiones mayores de 10 a 15 mmHg a menudo se asocia con una disminución de la perfusión renal e intestinal, mientras que por encima de 20 mmHg, [25][26]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la gastrosquisis en un recién nacido es el de los defectos de la pared abdominal y del cordón umbilical del recién nacido. [27] El onfalocele es el primer diagnóstico diferencial. El saco membranoso que cubre el contenido intestinal y el cordón umbilical, a menudo intacto, ayudan a diferenciar los dos diagnósticos. La membrana que cubre el onfalocele puede haberse roto durante el desarrollo en el útero o al nacer. Sin embargo, la ubicación del sitio de inserción del vaso del hígado y del cordón puede ayudar a diferenciar el onfalocele (inserciones del cordón en el vértice de la membrana del onfalocele) frente a la gastrosquisis (inserciones de bacalao adyacentes al defecto de la pared abdominal con el defecto generalmente a la derecha del ombligo).). Diagnóstico adicional a considerar: hernia umbilical (el cordón se inserta en el saco herniario), pentalogía de Cantrell (defecto esternal inferior, defecto del diafragma anterior, defecto pericárdico, onfalocele, anomalías cardíacas congénitas), [28][29]

PRONÓSTICO

En comparación con los bebés que nacen con otros defectos de la pared abdominal, los bebés que nacen con gastrosquisis tienen el pronóstico más favorable, con excelentes resultados a largo plazo. [30] La tasa de supervivencia general de los bebés nacidos vivos es del 98 % en los recién nacidos nacidos en América del Norte. [31]

Categorizar a los bebés que nacen con gastrosquisis en "simple" o "compleja" según la ausencia o presencia de atresia intestinal, estenosis, perforación intestinal, necrosis, malrotación o vólvulo ayuda a estratificar aún más el resultado del bebé. [32] Hasta el 75 % de los casos de gastrosquisis son simples y el 25 % son complejos. Los bebés que nacen con gastrosquisis compleja tienen más complicaciones gastrointestinales, respiratorias e infecciosas en el período neonatal. [33] Una revisión sistemática y un metanálisis compararon los resultados de la gastrosquisis simple versus la compleja. Los bebés nacidos con gastrosquisis compleja se asociaron con un mayor riesgo de mortalidad hospitalaria, síndrome de intestino corto, obstrucción intestinal, enterocolitis necrosante, nutrición parenteral y alimentación por sonda al alta. [33] También era probable que los bebés con gastrosquisis compleja tuvieran una hospitalización de 2 meses más. [34]

La mayoría de los bebés con gastrosquisis tienen una anomalía de rotación intestinal que no se repara. La incidencia de vólvulo entre los bebés nacidos con onfalocele versus gastrosquisis es mayor para los bebés nacidos con onfalocele (4,4 % frente a 1,0 %). [35] Las adherencias intestinales y la obstrucción intestinal adhesiva tienen un mayor riesgo después de la gastrosquisis. [36] La criptorquidia (testículos no descendidos) se relaciona con 15 a 30 % de los casos de gastrosquisis, con manejo observacional durante el primer año de vida, momento en el cual se puede realizar una orquidopexia. [37]

Los resultados a largo plazo no están bien definidos, pero en general son favorables. La apariencia estética del abdomen y el ombligo en bebés en los que se sacrifica el ombligo informa estrés psicosocial en ausencia de un ombligo. [37] En este grupo de pacientes se puede considerar una ombligoplastia o cirugía de reconstrucción umbilical. El retraso en el desarrollo neurológico, las dificultades de aprendizaje y la calidad de vida relacionada con la salud en general no se han definido bien, pero en estudios preliminares se informa que se encuentran dentro de un rango normal. [36] [38]

COMPLICACIONES

Complicaciones

El parto prematuro es más común en bebés con gastrosquisis en un 28 % en comparación con bebés sin gastrosquisis en un 6 %. Pueden ocurrir complicaciones en lactantes con gastrosquisis en función de la necesidad de nutrición parenteral total (TPN) y la sepsis de la línea resultante, la configuración intestinal que conduce a la enterocolitis necrosante (NEC) y las infecciones de la herida abdominal por el cierre de la gastrosquisis.

Estratificación del riesgo

Los pacientes pueden definirse como “simples” versus “complejos” según la presencia de complicaciones intestinales (atresia, isquemia, perforación o desarrollo de enterocolitis necrosante). Los pacientes con defectos complejos tienen una mayor tasa de mortalidad, requieren múltiples intervenciones quirúrgicas y tienen una hospitalización prolongada, mayores tasas de sepsis y mayores tasas de colestasis prolongada y necesidad de trasplante intestinal debido a insuficiencia intestinal. [32] [39] [40] [41]

Manejo de la atresia intestinal en el marco de la gastrosquisis

Hasta el 10% de los recién nacidos con gastrosquisis tienen atresia asociada, más comúnmente yeyunal o ileal. [42] Los pacientes nacidos con atresia tienen resultados significativamente peores. [33] El momento del tratamiento quirúrgico de la atresia depende del estado del intestino, ya que una anastomosis intestinal en el contexto de una exfoliación inflamatoria extensa no sujetará bien las suturas. Una revisión retrospectiva de la base de datos examinó los resultados de las operaciones tempranas versus tardías para la atresia intestinal asociada con gastrosquisis (definida como antes o después de los 21 días de vida) y encontró que no hubo diferencias significativas en los resultados y el potencial para la alimentación temprana entre los dos grupos. [43] Si se conoce la atresia, se puede reducir y volver a explorar en un intervalo de 4 a 6 semanas para permitir la disminución de las adherencias y la inflamación. La atresia del intestino también se puede diagnosticar después de varias semanas sin función intestinal con un estudio de contraste confirmatorio. En la evaluación inicial de la gastrosquisis, la atresia intestinal evidente puede convertirse en una ostomía terminal para permitir la reanudación más temprana de la alimentación mientras se espera que los intestinos se normalicen.

Gastrosquisis de cierre

Una “gastrosquisis de cierre” es cuando el tamaño del defecto de la gastrosquisis disminuye antes del parto. [44] A medida que el orificio se hace más pequeño, el suministro de sangre al intestino disminuye progresivamente, lo que provoca atresia y una pérdida variable del intestino. Cuando una gran cantidad de intestino se pierde en el útero, por lo general resulta en el síndrome del intestino corto.

CONSULTAS

Es fundamental consultar con un equipo interprofesional de especialistas, que incluya obstetra, neonatólogo y cirujano pediátrico. A menudo se realiza una consulta prenatal con la familia antes del parto. El obstetra asiste en modos y tiempos seguros del parto y el manejo de la madre y el paciente. El neonatólogo asiste en el cuidado crítico del bebé después del nacimiento. El cirujano pediátrico ayuda a formar una estrategia operativa para manejar el intestino expuesto y reducirlo lentamente hacia la cavidad abdominal para cerrar la pared abdominal. El cierre del defecto de la pared abdominal puede ocurrir con

la ayuda de un silo (que el intestino está contenido temporalmente en el exterior) a medida que se reduce lentamente hacia la cavidad abdominal.

ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR

Las familias tienen la opción de una consulta prenatal para reunirse con un equipo interprofesional cuando se conoce el diagnóstico de gastrosquisis. Esto permite que la familia comprenda el diagnóstico y se prepare para las necesidades del bebé. Se consulta a la familia sobre qué es la gastrosquisis (defecto de espesor total de la pared abdominal a la derecha del cordón umbilical). El tema más crucial es que a medida que los órganos se desarrollan, el intestino, que no ha regresado a la cavidad abdominal del bebé, está en contacto con el líquido amniótico. Los primeros signos son intestinos flotando fuera del bebé en la ecografía. Los signos posteriores incluyen la visualización de nuevos órganos a través del defecto, incluidos el hígado, el estómago y la vejiga. Cuál es el tratamiento: el bebé nace en un hospital que tiene acceso a cirujanos y especialistas para cuidar al bebé inmediatamente después del nacimiento. Se desconoce el mejor momento para el parto y, por lo general, los bebés nacen casi a término. Cuando nace el bebé, se inserta una sonda nasogástrica para descomprimir y drenar el estómago, es posible que se requiera un tubo de respiración para ayudar a respirar, acceso intravenoso periférico y se administrarán líquidos. El intestino expuesto se protegerá con apósitos húmedos y/o una bolsa para cadáveres inferior para evitar pérdidas de líquido por evaporación y para controlar la perfusión intestinal (flujo sanguíneo). Luego, el equipo quirúrgico ayudará a decidir si es necesario colocar el intestino en un silo (una bolsa de plástico temporal) que permita que la gravedad vuelva a colocar el intestino en el abdomen durante unos días o si el defecto de la pared abdominal se puede cerrar al nacer. . Hay muchas formas de cerrar la abertura de la pared abdominal, que incluyen el cierre primario o el cierre sin suturas, y el cirujano discutirá cuál es la mejor opción para su hijo. Debido a que los intestinos han estado expuestos al líquido amniótico, es posible que no puedan tolerar los alimentos durante varias semanas. Por lo tanto, la nutrición se administrará a través de las venas del bebé hasta que pueda comenzar a alimentarse. Debido a que los intestinos han estado expuestos al líquido amniótico, es posible que no puedan tolerar los alimentos durante varias semanas. Por lo tanto, la nutrición se administrará a través de las venas del bebé hasta que pueda comenzar a alimentarse. Debido a que los intestinos han estado expuestos al líquido amniótico, es posible que no puedan tolerar los

alimentos durante varias semanas. Por lo tanto, la nutrición se administrará a través de las venas del bebé hasta que pueda comenzar a alimentarse.

En algunos casos, la reducción de los órganos y el intestino a través de la abertura de la pared abdominal puede lesionar los órganos. Los intestinos también pueden tener la posibilidad de tener problemas de suministro de sangre, como cuando el espacio es demasiado estrecho en la barriga o fuera del cuerpo, y estos problemas pueden ocurrir tanto en el útero como después del nacimiento. Hasta un tercio de los bebés experimentan una infección llamada enterocolitis necrosante, y entre el 10 % y el 15 % de los bebés tienen atresia intestinal en la que los intestinos no tienen continuidad y requieren operaciones adicionales unas semanas después del nacimiento. Una vez que el niño se va a casa, por lo general no hay restricciones en la dieta. No hay restricciones de actividad. El cirujano revisa el cuidado de la herida. Si el bebé desarrolla intolerancia a la alimentación (vómitos) o la incisión se vuelve roja, entonces se debe llamar al equipo quirúrgico.

PERLAS Y OTROS TEMAS

La gastrosquisis es un defecto de espesor completo de la pared abdominal paraumbilical del lado derecho sin una membrana de cobertura. La patogenia es desconocida pero ocurre temprano en el desarrollo embriológico alrededor de la cuarta semana de gestación. La alfafetoproteína sérica materna (AFP) está elevada en embarazos con gastrosquisis. La ecografía prenatal visualiza asas intestinales flotantes y un defecto paraumbilical de la pared abdominal. En comparación con otros defectos de la pared abdominal diagnosticados prenatalmente, como el onfalocele, solo el 10 por ciento de los casos de gastrosquisis están asociados con malformaciones fuera del tracto gastrointestinal. Problemas gastrointestinales adicionales (p. ej., atresia intestinal, estenosis, perforación, necrosis, malrotación, vólvulo) están presentes hasta en el 25% de los casos.

Las complicaciones del embarazo incluyen un mayor riesgo de restricción del crecimiento intrauterino, muerte fetal, parto prematuro espontáneo y engrosamiento y dilatación intestinal. Se debe ofrecer una prueba molecular de micromatrices fetales cuando la gastrosquisis se asocia con anomalías estructurales adicionales no gastrointestinales. Los bebés pueden beneficiarse del parto en un centro con recursos como obstetricia de alto riesgo, neonatología y unidad de cuidados intensivos neonatales, y un cirujano

pediátrico. Una prueba de trabajo de parto en lugar de una cesárea programada para la mayoría de las pacientes (grado 2C), excepto si el hígado está significativamente herniado. No hay consenso sobre el momento óptimo del parto de estos embarazos, y es entre las 37 y 38 semanas de gestación. En la sala de partos, se coloca una sonda orogástrica, al igual que las vías intravenosas periféricas. La vía aérea está estabilizada. El intestino expuesto se envuelve con apósitos de solución salina estéril cubiertos con una envoltura de plástico para conservar el calor y minimizar la pérdida insensible de líquidos. La mitad inferior del bebé se coloca en una bolsa de plástico para minimizar las pérdidas por evaporación y ayudar en la visualización del intestino. La supervivencia global es superior al 90%.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

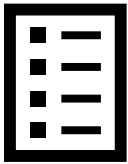
La gastrosquisis plantea varios desafíos en el manejo prenatal y neonatal temprano del lactante con intestino expuesto debido a un defecto de la pared abdominal de espesor completo en el útero con intestino expuesto. Estos bebés rara vez tienen problemas congénitos adicionales además de la restricción del crecimiento intrauterino (RCIU). Se desconoce la causa de la gastrosquisis y se presume que es multifactorial. Si bien el examen físico al nacer revela un bebé con intestino expuesto, que puede estar apelmazado según la duración de la exposición al líquido amniótico, el hígado, el estómago y la vejiga también pueden haberse herniado a través del defecto de la pared abdominal según el tamaño.

Es fundamental consultar con un equipo interprofesional de especialistas, que incluya obstetra, neonatólogo y cirujano pediátrico. Las enfermeras también son miembros vitales del grupo interprofesional, ya que monitorearán los signos vitales del paciente y ayudarán con la educación del paciente y la familia. El obstetra asiste en modos y tiempos seguros del parto y el manejo de la madre y el paciente. El neonatólogo asiste en el cuidado crítico del bebé después del nacimiento. El cirujano pediátrico ayuda a formar una estrategia operativa para manejar el intestino expuesto y reducirlo lentamente hacia la cavidad abdominal para cerrar la pared abdominal. El cierre del defecto de la pared abdominal puede ocurrir con la ayuda de un silo (que el intestino está contenido temporalmente en el exterior) a medida que se reduce lentamente hacia la cavidad abdominal.

Los resultados de la gastrosquisis dependen de la prematuridad del lactante, las comorbilidades adicionales y el estado del intestino de los efectos acumulativos pre y prenatales (atresia, gastrosquisis que desaparece, compromiso vascular del mesenterio que irriga el intestino antes y después del nacimiento). Sin embargo, para mejorar los resultados, se recomienda la consulta inmediata con un grupo interprofesional de especialistas.

Ir:

PREGUNTAS DE REVISIÓN



LAMINA



1

Ilustración de un bebé con gastrosquisis. Contribución de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC)

REFERENCIAS

1.

Robinson TD, Whyte C. Gastrosquisis cerrada. N Engl J Med. 15 de abril de 2021; 384 (15): e56. [[PubMed](#)]

2.

Feldkamp ML, Alder SC, Carey JC. Un estudio poblacional de casos y controles que investiga el tabaquismo como factor de riesgo de gastrosquisis en Utah, 1997-2005. Defectos de nacimiento Res A Clin Mol Teratol. 2008 noviembre; 82 (11):768-75. [[PubMed](#)]

3. Goodman M, Mandel JS, DeSesso JM, Scialli AR. Atrazina y resultados del embarazo: una revisión sistemática de la evidencia epidemiológica. Defectos Congénitos Res B Dev Reprod Toxicol. 2014 junio; 101 (3):215-36. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
4. Agopian AJ, Langlois PH, Cai Y, Canfield MA, Lupo PJ. Exposición residencial materna a atrazina y gastrosquisis por edad materna. Matern Child Health J. 2013 Dic; 17 (10):1768-75. [[PubMed](#)]
5. Baird PA, MacDonald CE. Estudio epidemiológico de las malformaciones congénitas de la pared abdominal anterior en más de medio millón de nacidos vivos consecutivos. Soy J Hum Genet. 1981 mayo; 33 (3): 470-8. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
6. Lap CC, Brizot ML, Pistorius LR, Kramer WL, Teeuwen IB, Eijkemans MJ, Brouwers HA, Pajkrt E, van Kaam AH, van Scheltema PN, Eggink AJ, van Heijst AF, Haak MC, van Weissenbruch MM, Sleenboom C, Willekes C, van der Hoeven MA, van Heurn EL, Bilardo CM, Dijk PH, van Baren R, Francisco RP, Tannuri AC, Visser GH, Manten GT. Resultado de la gastrosquisis aislada; un estudio internacional, revisión sistemática y metanálisis. Temprano Hum Dev. 2016 diciembre; 103 :209-218. [[PubMed](#)]
7. Islam S. Resultados de la atención clínica en los defectos de la pared abdominal. Curr Opin Pediatr. 2008 junio; 20 (3):305-10. [[PubMed](#)]
8. D'Antonio F, Virgone C, Rizzo G, Khalil A, Baud D, Cohen-Overbeek TE, Kuleva M, Solomon LJ, Flacco ME, Manzoli L, Giuliani S. Prenatal Risk Factors and Outcomes in Gastroschisis: A Meta-Analysis. Pediatría. 2015 julio; 136 (1): e159–69. [[PubMed](#)]
9. Págin R, Ferraro ZM, Moretti F, Fung KF. Gastrosquisis: predictores ecográficos prenatales de resultados neonatales adversos. Embarazo J. 2014; 2014 :239406. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

10. Girsen AI, Do S, Davis AS, Hintz SR, Desai AK, Mansour T, Merritt TA, Oshiro BT, El-Sayed YY, Blumenfeld YJ. Resultados periparto y neonatales de lactantes pequeños para la edad gestacional con gastrosquisis. *Diagnóstico Pren.* 2015 mayo; 35 (5):477-82. [[PubMed](#)]
11. Blumenfeld YJ, Do S, Girsen AI, Davis AS, Hintz SR, Desai AK, Mansour T, Merritt TA, Oshiro BT, El-Sayed YY, Shamshirsaz AA, Lee HC. Utilidad de las mediciones ecográficas del tercer trimestre para predecir SGA en casos de gastrosquisis fetal. *J Perinatol.* 2017 mayo; 37 (5):498-501. [[PubMed](#)]
12. Mastroiacovo P , Lisi A , Castile EE , Martinez-Frias ML , Bermejo E , Marengo L , Kucik J , Siffel C , Halliday J , Gatt M , Annerèn G , Bianchi F , Canessa MA , Danderfer R , de Walle H , Harris J , Li Z , Lowry RB , McDonell R , Merlob P , Metneki J , Mutchinick O , Robert-Gnansia E , Scarano G , Sipek A , Pötzsch S , Szabova E , Yevtushok L. Gastrosquisis y defectos asociados: un estudio internacional. *Am J Med Genet A.* 01 de abril de 2007; 143A (7):660–71. [[PubMed](#)]
13. Amin R, Domack A, Bartoletti J, Peterson E, Rink B, Bruggink J, Christensen M, Johnson A, Polzin W, Wagner AJ. Patrones de práctica nacional para el control prenatal en gastrosquisis: Encuesta de proveedores sobre los resultados del parto de la gastrosquisis (BUENO). *Diagnóstico Fetal Ther.* 2019; 45 (2):125-130. [[PubMed](#)]
14. Japaraj RP, Hockey R, Chan FY. Gastrosquisis: ¿puede la ecografía prenatal predecir el resultado neonatal? *Ultrasonido Obstet Gynecol.* 2003 abril; 21 (4):329-33. [[PubMed](#)]
15. Nicholas SS, Stamilio DM, Dicke JM, Gray DL, Macones GA, Odibo AO. Predicción de resultados neonatales adversos en fetos con defectos de la pared abdominal utilizando factores de riesgo

- prenatales. Soy J Obstet Gynecol. 2009 octubre; 201 (4):383.e1-6. [[PubMed](#)]
16. Santiago-Muñoz PC, McIntire DD, Barber RG, Megison SM, Twickler DM, Dashe JS. Resultados de los embarazos con gastrosquisis fetal. Obstet Gynecol. 2007 septiembre; 110 (3):663-8. [[PubMed](#)]
17. Overcash RT, DeUgarte DA, Stephenson ML, Gutkin RM, Norton ME, Parmar S, Porto M, Poulain FR, Schrimmer DB., University of California Fetal Consortium*. Factores asociados con los resultados de la gastrosquisis. Obstet Gynecol. 2014 septiembre; 124 (3):551-557. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
18. Logghe HL, Mason GC, Thornton JG, Stringer MD. Un ensayo controlado aleatorio de parto prematuro electivo de fetos con gastrosquisis. J Pediatr Surg. noviembre de 2005; 40 (11):1726-31. [[PubMed](#)]
19. Zalles-Vidal C, Peñarrieta-Daher A, Bracho-Blanchet E, Ibarra-Rios D, Dávila-Perez R, Villegas-Silva R, Nieto-Zermeño J. A Gastroschisis bundle: effects of a quality improvement protocol on morbidity and mortality. J Pediatr Surg. 2018 Nov;53(11):2117-2122. [[PubMed](#)]
20. Rosen O, Angry RM. Modelo de Simulación de Gastrosquisis: Informe Técnico de Manejo Prequirúrgico. Cureo. 22 de marzo de 2017; 9 (3):e1109. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
21. Jansen LA, Safavi A, Lin Y, MacNab YC, Skarsgard ED., Red Canadiense de Cirugía Pediátrica (CAPSNet). La reanimación con líquidos antes del cierre influye en el resultado de la gastrosquisis. Soy J Perinatol. 2012 abril; 29 (4):307-12. [[PubMed](#)]
22. Poola AS, Aguayo P, Fraser JD, Hendrickson RJ, Weaver KL, Gonzalez KW, St Peter SD. Cierre primario versus silo de cabecera y

- cierre tardío para gastrosquisis: un ensayo aleatorio prospectivo truncado. Eur J Pediatr Surg. 2019 abril; 29 (2):203-208. [[PubMed](#)]
23. Bruzoni M, Jaramillo JD, Dunlap JL, Abrajano C, Stack SW, Hintz SR, Hernandez-Boussard T, Dutta S. Sutureless vs Sutured Gastroschisis Closure: A Prospective Randomized Controlled Trial. J Am Coll Surg. 2017 junio; 224 (6):1091-1096.e1. [[PubMed](#)]
24. Fraser JD, Deans KJ, Fallat ME, Helmrath MA, Kabre R, Leys CM, Burns RC, Corkum K, Dillon PA, Downard CD, Gadepalli SK, Grabowski JE, Hernandez E, Hirschl RB, Johnson KN, Kohler JE, Landman MP, Landisch RM, Lawrence AE, Mak GZ, Minneci PC, Rymeski B, Sato TT, Scannell M, Slater BJ, Wilkinson KH, Wright TN, St Peter SD., Midwest Pediatric Surgery Consortium. Cierre de la pared abdominal sin suturas o con suturas para la gastrosquisis: características operativas y resultados tempranos del Consorcio de Cirugía Pediátrica del Medio Oeste. J Pediatr Surg. 2020 noviembre; 55 (11):2284-2288. [[PubMed](#)]
25. Olesevich M, Alexander F, Khan M, Cotman K. Gastrosquisis revisada: papel de la medición intraoperatoria de la presión abdominal. J Pediatr Surg. 2005 mayo; 40 (5):789-92. [[PubMed](#)]
26. Santos Schmidt AF, Goncalves A, Bustorff-Silva JM, Oliveira-Filho AG, Miranda ML, Oliveira ER, Marba S, Sbragia L. Monitorización de la presión intravesical durante el cierre de la gastrosquisis. ¿Ayuda a decidir entre el cierre primario diferido o por etapas? J Matern Fetal Neonatal Med. 2012 agosto; 25 (8):1438-41. [[PubMed](#)]
27. Ionescu S, Mocanu M, Andrei B, Bunea B, Carstoveanu C, Gurita A, Tabacaru R, Licsandru E, Stanescu D, Selleh M. Diagnóstico diferencial de los defectos de la pared abdominal: onfalocoele versus gastrosquisis. Cirugía (Bucur). 2014 ene-feb; 109 (1):7-14. [[PubMed](#)]
- 28.

- Williams AP, Marayati R, Beierle EA. Pentalogía de Cantrell. Semin Pediatr Surg. 2019 abril; 28 (2):106-110. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
29. Revels JW, Wang SS, Nasrullah A, Revzin M, Iyer RS, Deutsch G, Katz DS, Moshiri M. Un enfoque algorítmico para los defectos complejos de la pared abdominal fetal. AJR Am J Roentgenol. 2020 ene; 214 (1):218-231. [[PubMed](#)]
30. Lepigeon K, Van Mieghem T, Vasseur Maurer S, Giannoni E, Baud D. Gastrosquisis: ¿qué se debe decir a los padres? Diagnóstico Pren. 2014 abril; 34 (4):316-26. [[PubMed](#)]
31. Fullerton BS, Velazco CS, Sparks EA, Morrow KA, Edwards EM, Soll RF, Modi BP, Horbar JD, Jaksic T. Resultados contemporáneos de bebés con gastrosquisis en América del Norte: un estudio de cohorte multicéntrico. J Pediatr. 2017 septiembre; 188 :192-197.e6. [[PubMed](#)]
32. Arnold MA, Chang DC, Nabaweesi R, Colombani PM, Bathurst MA, Mon KS, Hosmane S, Abdullah F. Estratificación del riesgo de 4344 pacientes con gastrosquisis en categorías simples y complejas. J Pediatr Surg. 2007 septiembre; 42 (9): 1520-5. [[PubMed](#)]
33. Bergholz R, Boettcher M, Reinshagen K, Wenke K. La gastrosquisis compleja es una entidad diferente a la gastrosquisis simple que afecta la morbilidad y la mortalidad: una revisión sistemática y un metanálisis. J Pediatr Surg. 2014 octubre; 49 (10):1527-32. [[PubMed](#)]
34. Bradnock TJ, Marven S, Owen A, Johnson P, Kurinczuk JJ, Spark P, Draper ES, Knight M., BAPS-CASS. Gastrosquisis: resultados de un año del estudio de cohorte nacional. BMJ. 15 de noviembre de 2011; 343 :d6749. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
35. Fawley JA, Abdelhafeez AH, Schultz JA, Ertl A, Cassidy LD, Peter SS, Wagner AJ. El riesgo de vólvulo del intestino medio en pacientes

- con defectos de la pared abdominal: un estudio multiinstitucional. *J Pediatr Surg.* 2017 ene; 52 (1):26-29. [[PubMed](#)]
36. Koivusalo A, Lindahl H, Rintala RJ. Morbilidad y calidad de vida en pacientes adultos con un defecto congénito de la pared abdominal: una encuesta de cuestionario. *J Pediatr Surg.* noviembre de 2002; 37 (11):1594-601. [[PubMed](#)]
37. Yardley IE, Bostock E, Jones MO, Turnock RR, Corbett HJ, Losty PD. Defectos congénitos de la pared abdominal y maldescendencia testicular: una experiencia de 10 años en un solo centro. *J Pediatr Surg.* 2012 junio; 47 (6):1118-22. [[PubMed](#)]
38. Harris EL, Hart SJ, Minutillo C, Ravikumara M, Warner TM, Williams Y, Nathan EA, Dickinson JE. Los resultados psicológicos y del neurodesarrollo a largo plazo de la gastrosquisis: un estudio de cohorte. *J Pediatr Surg.* 2016 abril; 51 (4):549-53. [[PubMed](#)]
39. Youssef F, Laberge JM, Puligandla P, Emil S., Red Canadiense de Cirugía Pediátrica (CAPSNet). Determinantes de los resultados en pacientes con gastrosquisis simple. *J Pediatr Surg.* 2017 mayo; 52 (5):710-714. [[PubMed](#)]
40. Youssef F, Cheong LH, Emil S., Red Canadiense de Cirugía Pediátrica (CAPSNet). Resultados de la gastrosquisis en América del Norte: una comparación de Canadá y los Estados Unidos. *J Pediatr Surg.* 2016 junio; 51 (6):891-5. [[PubMed](#)]
41. Emil S, Canvasser N, Chen T, Friedrich E, Su W. Resultados contemporáneos de 2 años de gastrosquisis compleja. *J Pediatr Surg.* 2012 agosto; 47 (8):1521-8. [[PubMed](#)]
42. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed] Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R, Fischer AC, Colombani PM, Anderson KD, Lau H, Chang DC. Gastrosquisis en los Estados Unidos 1988-2003: análisis y categorización de riesgo de 4344 pacientes. *J Perinatol.* 2007 enero; 27 (1):50-5 [[PubMed](#)]

43.

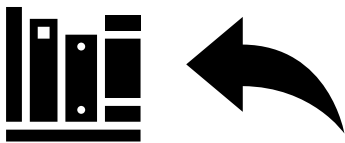
Alshehri A, Emil S, Laberge JM, Skarsgard E., Red Canadiense de Cirugía Pediátrica. Resultados de operaciones intestinales tempranas versus tardías en pacientes con gastrosquisis y atresia intestinal: resultados de una base de datos nacional prospectiva. J Pediatr Surg. 2013 octubre; 48 (10):2022-6. [[PubMed](#)]

44.

Houben C, Davenport M, Ade-Ajayi N, Flack N, Patel S. Cierre de la gastrosquisis: diagnóstico, manejo y resultados. J Pediatr Surg. 2009 febrero; 44 (2):343-7. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.

Estantería ID: NBK557894 PMID: [32491817](#)



INVAGINACIÓN INTESTINAL – (INTUSUSCEPCIÓN)

Actualizado al: 16 de abril de 2022 .

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Shobhit jainista 1 ; Michelle J. Haydel 2 .

afiliaciones

1 Hospital Infantil de la Misericordia

2 HSC de la Universidad Estatal de Luisiana

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La intususcepción es una condición en la que parte del intestino se pliega en la sección contigua. La intususcepción generalmente involucra el intestino delgado y rara vez el intestino grueso. Los síntomas incluyen dolor abdominal, que puede aumentar y disminuir, vómitos, hinchazón y heces con sangre. Puede resultar en una obstrucción del intestino delgado. Otras complicaciones pueden consistir en peritonitis o perforación intestinal. Esta actividad repasa la causa, fisiopatología y presentación de la intususcepción y destaca el papel del equipo interprofesional en su manejo.

OBJETIVOS:

- Identificar las causas de la intususcepción.
- Describir la fisiopatología de la intususcepción.
- Resumir las opciones de tratamiento para la intususcepción.
- Enfatizar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por intususcepción.

INTRODUCCIÓN

La intususcepción es una condición en la que parte del intestino se pliega en la sección contigua. La intususcepción generalmente involucra el intestino delgado y rara vez el intestino grueso. Los síntomas incluyen dolor abdominal, que puede aumentar y disminuir, vómitos, hinchazón y heces con sangre. Puede resultar en una obstrucción del intestino delgado. Otras complicaciones pueden incluir peritonitis o perforación intestinal. [1][2][3][4]

La causa suele ser desconocida en los niños, mientras que en los adultos, a menudo está presente un punto de partida debido al cáncer. Los factores de riesgo en los niños incluyen infecciones, fibrosis quística y pólipos intestinales. Los factores de riesgo en adultos incluyen endometriosis, Adherencias intestinales y tumores intestinales. Las imágenes médicas a menudo respaldan un diagnóstico. En los niños, el ultrasonido es el método preferido para diagnosticar, mientras que en los adultos, se prefiere una tomografía computarizada. [5]

La intususcepción requiere un tratamiento rápido. El tratamiento en los niños suele ser un enema con cirugía si no tiene éxito. En adultos, se requiere con más frecuencia la extirpación de parte del intestino. La intususcepción ocurre más comúnmente en niños que en adultos. [6]

La intususcepción ocurre más comúnmente en niños que en adultos; en los niños, es más común en hombres que en mujeres. La edad habitual de aparición es de seis a 18 meses. [7]

La tasa de intususcepción aumenta significativamente durante las temporadas de gastroenteritis viral en algunas poblaciones. Debido a un aumento estadísticamente significativo de la invaginación intestinal después de algunas formas de vacuna contra el rotavirus, la forma (RRV-TV: Rotashield) se retiró del mercado. Antecedentes de infección del tracto respiratorio superior, otitis media y síntomas similares a los de la gripe están presentes en un tercio de los pacientes antes del inicio de la intususcepción. La infección por adenovirus se ha asociado con un mayor riesgo de intususcepción. Además, hasta en dos de cada cinco pacientes con intususcepción, hay antecedentes positivos de una infección viral entérica o no entérica reciente. En un sólido estudio basado en la población, la especie C del adenovirus se estableció como el predictor más fuerte de invaginación intestinal. Sin embargo, en la misma población, la

infección por rotavirus y la vacuna contra el poliovirus no se asociaron con la intususcepción. Otro estudio reconoció una asociación con el herpes virus humano 6.[8]

Un subtipo de invaginación intestinal, llamado invaginación intestinal piloroduodenoyeyunal, es una de las variantes extremadamente raras de la invaginación intestinal. Además, es extremadamente raro en la población pediátrica y se prevé en hasta el 10 % de los pacientes adultos con intususcepción. La causalidad subyacente de la intususcepción piloroduodenoyeyunal incluye pólipos pedunculados, [enfermedad de Menetrier](#), hamartomas y tumores del estroma gastrointestinal. [9]

Las infecciones bacterianas, especialmente la enteritis bacteriana, también se asocian con la intususcepción. Esta asociación se documentó para la infección por Salmonella, Escherichia coli, Shigella o Campylobacter. La intususcepción es más común dentro del primer mes después de la infección. [10][11][12]

La intususcepción no suele poner en peligro la vida inmediatamente. Por lo general, se trata con éxito con enema de bario, soluble en agua o de contraste de aire, que confirma el diagnóstico y lo reduce con éxito. La tasa de éxito es superior al 80%. Sin embargo, hasta un 10% puede volver a ocurrir dentro de las 24 horas. [13]

ETIOLOGÍA

Las causas de la invaginación intestinal no se conocen. Alrededor del 90% de los casos de intususcepción en niños surgen por una causa desconocida. Pueden incluir infecciones, factores anatómicos y motilidad alterada. [14][15][12]

Las causas conocidas pueden incluir:

- Infecciones
- Factores anatómicos
- motilidad alterada
- divertículo de meckel
- Duplicación
- pólipos

- Apendicitis
- Hiperplasia de las placas de Peyer
- idiopático [16]

Se pensaba que una versión anterior de la vacuna contra el rotavirus que ya no se usa causaba intususcepción, pero las vacunas actuales no están claramente relacionadas con esta complicación. [17]

EPIDEMIOLOGÍA

La intususcepción generalmente se diagnostica en la infancia y la primera infancia.

- La invaginación intestinal afecta a unos 2000 niños en los Estados Unidos durante el primer año de vida.
- La intususcepción generalmente se observa a los cinco meses de vida, alcanza su punto máximo entre los cuatro y los nueve meses y luego disminuye gradualmente alrededor de los 18 meses.
- La intususcepción ocurre con más frecuencia en niños que en niñas, con una proporción de aproximadamente 3:1.
- En adultos, la intususcepción representa el 1% de las obstrucciones intestinales y se asocia a neoplasia. [18]

FISIOPATOLOGÍA

Por lo general, el íleon ingresa al ciego. Rara vez una parte del íleon o del yeyuno prolapsa sobre sí mismo. Casi todas las intususcepciones ocurren con el intususceptum habiéndose ubicado proximalmente al intussusciens. Esto se debe a que una acción peristáltica del intestino tira del segmento proximal hacia el segmento distal.

- La parte que prolapsa dentro de la otra se llama intususceptum.
- La parte que lo recibe se llama intussusciens.
- En aproximadamente el 10% de las invaginaciones intestinales se produce un punto de derivación anatómico.

Es posible que se corte el suministro de sangre a la sección atrapada del intestino, lo que causa isquemia. La mucosa es sensible a la isquemia y

responde provocando un desprendimiento hacia el intestino. Esto crea una materia fecal de "gelatina de grosella roja", que desprendió mucosa, sangre y moco. La "gelatina de grosella roja" ocurre en una minoría de casos de invaginación intestinal y debe considerarse en el diagnóstico diferencial de los niños que defecan con sangre. [19]

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Los primeros síntomas incluyen dolor abdominal periódico, náuseas, vómitos (verdes por la bilis), tirar de las piernas hacia el pecho y dolor abdominal tipo cólico. El dolor es intermitente porque el segmento intestinal deja de contraerse transitoriamente.

Los signos posteriores incluyen sangrado rectal, a menudo con heces de "jalea de grosella roja", y letargo. El examen físico puede revelar una masa "en forma de salchicha". Los niños pueden llorar, llevar las rodillas hacia el pecho o experimentar disnea con paroxismos de dolor.

La fiebre no es un síntoma de invaginación intestinal, pero un asa de intestino puede volverse necrótica, secundaria a la isquemia, que conduce a la perforación y sepsis, que provoca fiebre.

En casos raros, la intususcepción puede ser una complicación de la púrpura de Henoch-Schönlein. Dichos pacientes a menudo presentan dolor abdominal intenso además de los signos clásicos de la púrpura de Henoch-Schönlein. [20]

EVALUACIÓN

La invaginación intestinal a menudo se sospecha con base en un examen, incluida la observación del signo de la danza (el signo de la danza consiste en evaluar el cuadrante inferior derecho del abdomen en busca de retracción, lo que puede ser una indicación de invaginación).

- Un examen rectal digital es útil, ya que un dedo puede sentir el intususceptum.
- Un diagnóstico definitivo requiere confirmación mediante modalidades de imagen.
- La ecografía es la prueba de elección para el diagnóstico de la intususcepción. La aparición del signo de la diana o rosquilla, normalmente de unos 3 cm de diámetro, confirma el diagnóstico.

- La imagen que se ve en la ecografía transversa o la tomografía computarizada tiene forma de dona, creada por el núcleo central hiper ecoico del intestino y el mesenterio rodeado por el intestino edematoso exterior hipoeico.
- En las imágenes longitudinales, la intususcepción puede parecerse a un sándwich.

Una radiografía abdominal puede estar indicada para verificar si hay obstrucción intestinal. Se puede usar un enema de aire para el diagnóstico y se puede usar el mismo procedimiento para el tratamiento.

La tomografía computarizada a veces se usa para hacer un diagnóstico, especialmente cuando la imagen de ultrasonido sigue siendo dudosa. Sin embargo, en niños pequeños, la obtención de una tomografía computarizada a menudo requiere el uso de anestesia y también existe el riesgo de exposición a radiación y contraste intravenoso. [21]

TRATAMIENTO / MANEJO

La intususcepción no suele poner en peligro la vida inmediatamente. Por lo general, se trata con éxito con enema de bario, hidrosoluble o de contraste de aire, que confirma el diagnóstico y lo reduce con éxito. La tasa de éxito es superior al 80%. Sin embargo, hasta un 10% puede volver a ocurrir dentro de las 24 horas. [22] [23] [24] [25]

Los casos que no pueden reducirse sin cirugía requieren reducción quirúrgica. En la reducción quirúrgica, el cirujano aprieta manualmente la parte que ha sido telescópica. Si el cirujano no puede reducirlo con éxito, la sección afectada se extirpa quirúrgicamente. La intususcepción también se puede reducir mediante laparoscopia, separando los segmentos del intestino con fórceps. [6]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Hernia abdominal
- Apendicitis
- Trauma abdominal cerrado en medicina de urgencias
- Cólico

- Síndrome de vómitos cíclicos
- Tratamiento emergente de la gastroenteritis
- Vólvulo gástrico
- hernia interna
- Torsión testicular
- vólvulo [26]

PRONÓSTICO

Se han examinado varios agentes, incluidos el glucagón y la dexametasona, para mejorar la tasa de éxito de la reducción del enema. En consecuencia, se encontró que los resultados de agregar dexametasona eran prometedores. Sin embargo, faltaba evidencia que sugiriera el efecto significativo de agregar glucagón en la tasa de éxito de la reducción del enema. [27]

COMPLICACIONES

El manejo oportuno de la invaginación intestinal es fundamental para evitar complicaciones, como perforación, necrosis intestinal y, en raras ocasiones, síndrome de intestino corto. Por otro lado, la intususcepción postoperatoria (POI) puede ocurrir como una complicación rara después de diferentes cirugías. Algunos procedimientos quirúrgicos que pueden complicarse con la intususcepción posoperatoria incluyen la resección del tumor retroperitoneal, el [procedimiento de Ladd](#), las cirugías diafragmáticas y la pancreatometomía. El riesgo de POI es de hasta un 0,25 % en la población pediátrica después de una laparotomía. [28]

Perlas

La intususcepción es una emergencia médica si no se trata a tiempo y puede provocar la muerte si no se reduce. En los países en desarrollo, la muerte es casi inevitable.

El pronóstico de la invaginación intestinal es excelente si se trata rápidamente, pero si no se trata puede provocar la muerte en un plazo de dos a cinco días. Cuanto más tiempo esté prolapsado el segmento del intestino y cuanto más tiempo pase sin suministro de sangre, menos efectiva será la reducción no

quirúrgica. La invaginación intestinal prolongada aumenta la isquemia y la necrosis intestinal, lo que requiere resección quirúrgica.

El diagnóstico diferencial de la intususcepción incluye la gastroenteritis aguda y el prolapso rectal.

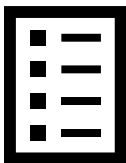
- En la gastroenteritis aguda se presentan dolor abdominal, vómitos y heces con sangre y mucosidad, pero la diarrea es el síntoma principal.
- En el prolapso rectal, espere una proyección de mucosa que se pueda sentir en continuidad con la piel perianal, mientras que en la intususcepción, el dedo puede pasar indefinidamente a la profundidad del surco.

Es importante tener en cuenta que el enema de contraste de aire no se usa para tratar adultos con intususcepción; los adultos suelen tener un punto de inflexión o una lesión orgánica que suele ser la causa del problema.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN EN SALUD

La intususcepción es una urgencia quirúrgica. El trastorno es manejado por un equipo interprofesional que consta de un radiólogo, un pediatra, un médico del departamento de emergencias y un cirujano pediátrico. La mayoría de los casos se reducen de forma no quirúrgica y tienen un buen resultado. Los casos que no se reducen con aire o bario necesitan cirugía. Por lo general, no se requiere resección intestinal. Las complicaciones son raras después de la cirugía y las recurrencias son muy raras. [29] (Nivel V)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1.

- McRae JE, Quinn HE, Saravanos GL, McMinn A, Britton PN, Wood N, Marshall H, Macartney K. Informe anual 2016 de Vigilancia activa mejorada de enfermedades pediátricas (PAEDS): Vigilancia hospitalaria prospectiva para afecciones pediátricas graves. *Common Dis Intell* (2018). 2019 01 de febrero; 43 [[PubMed](#) : 30727704]
2. Jia Y, Fu H, Li N, Kang Q, Sheng J. [Diagnóstico y tratamiento de 46 casos del síndrome de Peutz-Jeghers]. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 28 de diciembre de 2018; 43 (12): 1323- 1327. [[PubMed](#) : 30643048]
 3. Restivo V, Costantino C, Giorgianni G, Cuccia M, Tramuto F, Corsello G, Casuccio A, Vitale F. Estudio de casos y controles sobre invaginación intestinal: implicaciones para la vacunación contra el rotavirus. *Expert Rev Vacunas*. 2018 diciembre; 17 (12): 1135-1141. [[PubMed](#) : 30407079]
 4. Teixeira H, Hauswirth F, Römer N, Muller MK, Baechtold M. Una intususcepción ileocólica que llega hasta el colon descendente: informe de un caso. *Int J Surg Case Rep*. 2022 Abr; 93 :107009. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC8985450] [[PubMed](#) : 35381552]
 5. Patsikas MN, Papazoglou LG, Paraskevas GK. Visiones actuales en el diagnóstico y tratamiento de la invaginación intestinal. *Top Companion Face Med*. 2019 diciembre; 37 :100360. [[PubMed](#) : 31837757]
 6. Zhang B, Wu D, Liu M, Bai J, Chen F, Zhang R, Fang Y. El diagnóstico y tratamiento de la intususcepción retrógrada: una experiencia de centro único. *Cirugía BMC*. 13 de noviembre de 2021; 21 (1):398. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC8590751] [[PubMed](#) : 34774032]
 7. Minney-Smith CA, Levy A, Hodge M, Jacoby P, Williams SH, Carcione D, Roczo-Farkas S, Kirkwood CD, Smith DW. La intususcepción se asocia con la detección de adenovirus C, enterovirus B y rotavirus en una población vacunada contra el rotavirus. *J Clin Virol*. 2014 diciembre; 61 (4):579-84. [[PubMed](#) : 25464971]
 - 8.

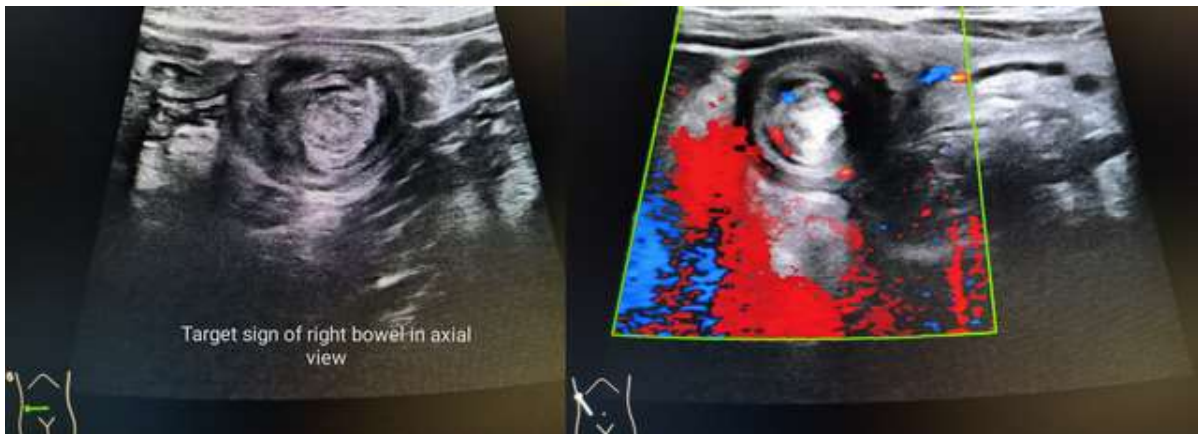
- Bari H, Karkhanis S, Dasari BVM. Intususcepción Píloroduodenoyeyunal por Pólipo Hiperplásico de la Glándula de Brunner. *J Cirugía Gastrointestinal*. 2021 febrero; 25 (2):565-566. [[PubMed](#) : 32495134]
9. [[PubMed](#)] [Referencia cruzada] Khalifa AB, Jebali A, Kedher M, Trabelsi A. [[PubMed](#)] [Referencia cruzada] Khalifa AB, Jebali A, Kedher M, Trabelsi A. *Ann Biol Clin (París)*. 2013 julio-agosto; 71 (4):389-9 [[PubMed](#) : 23906565]
10. Pham T, La Paglia D, Pitcher M. *Enteritis por Salmonella* : una causa rara de invaginación intestinal en adultos. *Ana Coloproctol*. 2017 octubre; 33 (5):201-203. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC5683972] [[PubMed](#) : 29159169]
11. Wu PW, Wang CC. Bacteriemia e invaginación intestinal concurrentes por *Campylobacter jejuni* en un niño inmunocompetente de cinco años. *J Microbiol Immunol Infect*. 2019 abril; 52 (2):367-369. [[PubMed](#) : 30293925]
12. Shen G, Liu H, Guan Z, Shang X, Li J, Zhang C, Zhang J, Liu Y, Hu Q. Características clínicas y factores que conducen a la recurrencia temprana de la invaginación intestinal después de la reducción con solución salina. *J Pak Med Assoc*. 2020 octubre; 70 (10):1727-1730. [[PubMed](#) : 33159742]
13. Bogdanović M, Blagojević M, Kuzmanović J, Ječmenica D, Alempijević Đ. Intususcepción fatal en la infancia: implicaciones forenses. *Sci Med Patol forense*. 2019 junio; 15 (2):284-287. [[PubMed](#) : 30397871]
14. Cha PI, Gurland B, Forrester JD. Primer caso informado de invaginación intestinal causada por *Escherichia coli* O157:H7 en un adulto: revisión de la literatura y reporte de un caso. *Surg Infect (Larchmt)*. 2019 ene; 20 (1): 95-99. [[PubMed](#) : 30359547]
- 15.

- Bodnár D, Kiss ÁL, Réti G. Comprensión moderna de la invaginación intestinal y tendencias recientes en el manejo. *Doctor Helil*. 2020 agosto; 161 (32):1331-1338. [[PubMed](#) : 32750021]
16. Cho HK, Hwang SH, Nam HN, Han K, Kim B, Kong I, Park K, Lee J. Incidencia de la invaginación intestinal antes y después de la introducción de la vacuna contra el rotavirus en Corea. *Más uno*. 2020; 15 (8):e0238185. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC7454960] [[PubMed](#) : 32857776]
17. Das MK, Arora NK, Mathai J, Sam CJ, GR, RK, KJ, Arunachalam P, Gupta B. Perfil y epidemiología de la invaginación intestinal en niños menores de dos años: vigilancia prospectiva. *Pediatría india J*. 2021 diciembre; 88 (12): 1187–1194. [[PubMed](#) : 34057604]
18. Kim PH, Hwang J, Yoon HM, Lee JY, Jung AY, Lee JS, Cho YA. Predictores de la reducción fallida del enema en niños con intususcepción: una revisión sistemática y un metanálisis. *Eur Radiol*. 2021 noviembre; 31 (11):8081-8097. [[PubMed](#) : 33974147]
19. Coca Robinot D, Liébana de Rojas C, Aguirre Pascual E. Abdominal emergencies in pediatrics. *Radiologia*. 2016 May;58 Suppl 2:80-91. [[PubMed](#): 27041066]
20. Peyvasteh M, Askarpour S, Javaherizadeh H, Beigom Al-Taha B. Invaginación intestinal a edades atípicas en niños y adultos: experiencias de 11 años. *Paul Przegł Chir*. 2011 junio; 83 (6):304-9 [[PubMed](#) : 22166546].
21. Zhang Y, Zou W, Zhang Y, Ye W, Chen X, Liu Q, Liu H, Si C, Jia H. Reducción del uso de antibióticos en niños pequeños con intususcepción luego de una reducción exitosa del enema de aire. *Más uno*. 2015; 10 (11):e0142999. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC4646485] [[PubMed](#) : 26569111]
22. Saez-Llorens X, Velazquez FR, Lopez P, Espinoza F, Linhares AC, Abate H, Nunez E, Venegas G, Vergara R, Jimenez AL, Rivera M,

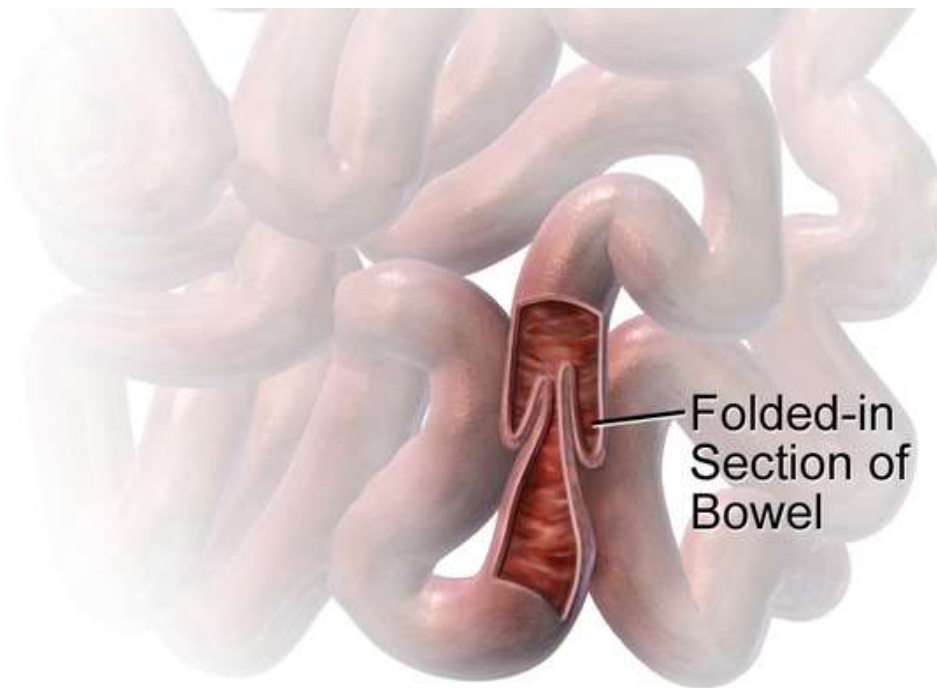
- Aranza C, Richardson V, Macias-Parra M, Palacios GR, Rivera L, Ortega-Barria E, Cervantes Y, Rüttimann R, Rubio P, Acosta CJ, Newbern C, Verstraeten T, Breuer T. A multi-country study of intussusception in children under 2 years of age in Latin America: analysis of prospective monitoring datos. BMC Gastroenterol. 2013 27 de mayo; 13 :9 [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC3672009] [[PubMed](#)
23. Davidson A. Manejo anestésico de emergencias pediátricas comunes. Curr Opin Anesthesiol. 2013 junio; 26 (3):304-9. [[PubMed](#) : 23563798]
24. Rice-Townsend S, Chen C, Barnes JN, Rangel SJ. Variación en los patrones de práctica y la utilización de recursos en torno al manejo de la invaginación intestinal en hospitales infantiles independientes. J Pediatr Surg. 2013 enero; 48 (1):104-10. [[PubMed](#) : 23331801]
25. Grama F, Onica M, Chitul A, Bezede C, Burcoş T, Cristian D. Intususcepción del apéndice: un diagnóstico diferencial desafiante. ANZ J Surg. 2020 octubre; 90 (10):2090-2091. [[PubMed](#) : 31981391]
26. Gluckman S, Karpelowsky J, Webster AC, McGee RG. Manejo de la invaginación intestinal en niños. Cochrane Database Syst Rev. 2017 Jun 01; 6 :CD006476. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC6481850] [[PubMed](#) : 28567798]
27. Yang G, Wang X, Jiang W, Ma J, Zhao J, Liu W. Intususcepciones postoperatorias en niños y bebés: una revisión sistemática. Pediatr Surg Int. 2013 diciembre; 29 (12):1273-9. [[PubMed](#) : 23852556]
28. Xie X, Wu Y, Wang Q, Zhao Y, Chen G, Xiang B. Un ensayo aleatorizado de reducción neumática versus reducción hidrostática para la intususcepción en pacientes pediátricos. J Pediatr Surg. 2018 agosto; 53 (8):1464-1468. [[PubMed](#) : 28827051]

Universidad de Carabobo

Laminas

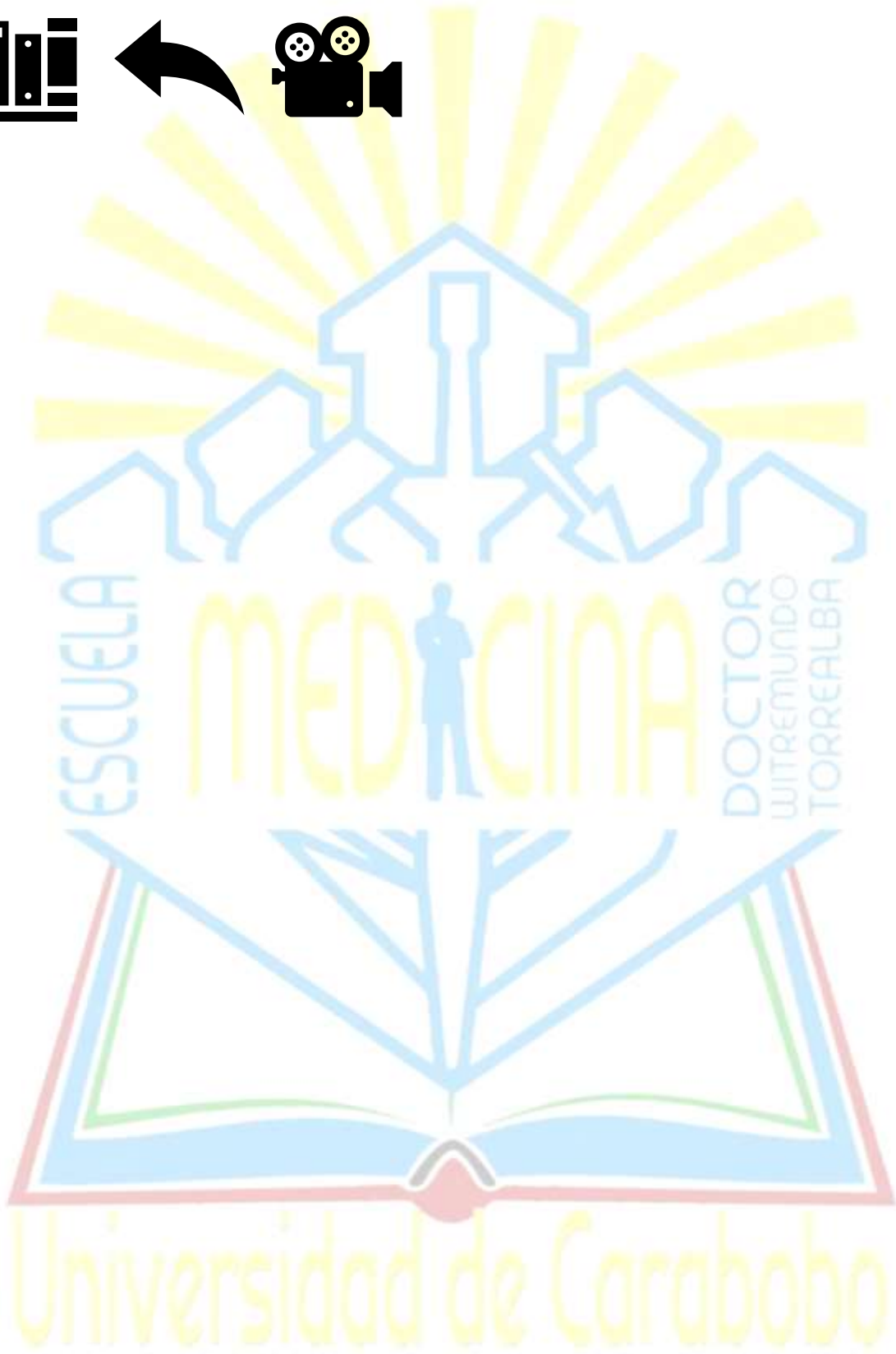
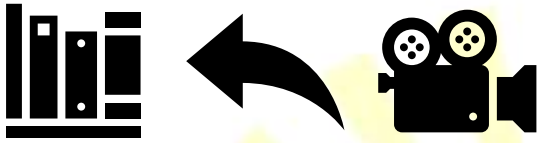


Signo de destino en intususcepción en ultrasonido. Doppler muestra bajo flujo vascular en el intestino. Creado por el usuario Cerevisae en Wiki Commons, utilizado bajo Creative Commons Attribution-Share Alike 4.0, <https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0>



Intussusception of the Bowel

Diagrama de intususcepción del intestino. Creado por el usuario de Wiki Commons BruceBlaus, utilizado bajo Creative Commons Attribution-Share Alike 4.0, <https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0>



HERNIA UMBILICAL

Autores

Alexandre G. Troullioud Lucas 1 ; Escenificado Jaafar 2 ; Magda D. Méndez 3 .

afiliaciones

1 Centro Médico Lincoln

2 Hospital Regional Brandon

3 Centro Médico Lincoln/Weil Cornell

Última actualización: 1 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Una hernia umbilical se presenta como un bulto en el abdomen; es un hallazgo común durante las visitas rutinarias del bebé, los primeros meses de vida. Los nuevos padres que no están muy familiarizados con esta anomalía pueden verbalizar grandes preocupaciones durante estas visitas porque tienden a preocuparse mucho cuando ven el bulto en el ombligo de su bebé. Además, a los padres les puede preocupar la idea de que su hijo sufra complicaciones graves por una hernia umbilical y se preguntan si hay alguna medida que deban tomar para evitar complicaciones. Esta actividad repasa la fisiopatología, evaluación y manejo de las hernias umbilicales y destaca el papel del equipo interprofesional en el cuidado de los lactantes con esta afección.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de las hernias umbilicales pediátricas.
- Narrar la presentación de un lactante con una hernia umbilical.
- Describir las opciones de tratamiento y manejo disponibles para las hernias umbilicales.
- Internalizar la importancia de mejorar la coordinación entre el equipo interprofesional para mejorar la atención a los pacientes afectados por hernias umbilicales.

INTRODUCCIÓN

La hernia umbilical se presenta como un bulto en el sitio del ombligo. Es un hallazgo común durante las visitas rutinarias de rutina del bebé durante los primeros meses de vida. Los nuevos padres que no están muy familiarizados con esta anomalía tienden a preocuparse mucho cuando ven el bulto en el ombligo de su bebé. Por un lado, a los padres les puede preocupar la idea de que su hijo sufra complicaciones graves por una hernia umbilical, y se preguntan si hay alguna medida que deban tomar para evitar complicaciones. Es importante comprender la embriología normal y la etiología de la hernia umbilical para responder a estas preguntas y cuándo es el momento de derivar al paciente para evaluación quirúrgica. [\[1\]](#) [\[2\]](#) [\[3\]](#)

ETIOLOGÍA

La hernia umbilical en los niños resulta del cierre incompleto de la fascia del anillo umbilical, a través del cual puede sobresalir el contenido intraabdominal [\[4\]](#) . Después de la separación del cordón umbilical, por lo general, el anillo sufre un cierre espontáneo a través del crecimiento de los músculos rectos y la fusión de las capas fasciales. Un fallo o retraso en este proceso conduce a la formación de una hernia umbilical[\[5\]](#). Se desconoce la etiología exacta, pero por lo general ocurre a través del componente de la vena umbilical del anillo [\[5\]](#) .

EPIDEMIOLOGÍA

Las hernias umbilicales son comunes en los niños. Se estima que entre el 10 y el 30 % de todos los niños blancos nacen, disminuyendo al 2-10 % al año, con niños y niñas afectados por igual [\[6\]](#) [\[7\]](#) . Una hernia umbilical es particularmente frecuente en los lactantes afroamericanos, con una incidencia de hasta el 26,6%, por razones que no se conocen con precisión [\[10\]](#). También se observa con más frecuencia en bebés prematuros y con bajo peso al nacer, con una incidencia de hasta el 84 % en recién nacidos que pesan entre 1000 y 1500 gramos, mientras que la incidencia es del 20,5 % en los que pesan entre 2000 y 2500 gramos [\[8\]](#) .

FISIOPATOLOGÍA

Durante el desarrollo fetal, el anillo umbilical primitivo aparece ya en la cuarta semana de gestación en la superficie ventral del cuerpo. Contiene vasos

umbilicales (una vena y dos arterias), alantoides, conducto vitelino, vasos vitelinos y asa del intestino medio. A medida que el intestino medio herniado regrese, se desarrollará el cordón umbilical definitivo que contiene los vasos umbilicales rodeados por la gelatina de Wharton. Los vasos umbilicales se obliteran después del nacimiento y serán reemplazados por una estructura ligamentosa [9]. Los trastornos congénitos del ombligo incluyen hernia umbilical, uraco permeable, fístula onfalomesentérica y pólipo umbilical. Es importante reconocer estos defectos lo antes posible, es fundamental para prevenir complicaciones [9]. La falta de obliteración del anillo umbilical después de la separación del cordón umbilical predispondrá al desarrollo de hernia umbilical. El ombligo también representa un punto relativamente débil en la pared abdominal que es propenso a la hernia como resultado del aumento de la presión intraabdominal [9].

SEMIOLOGÍA

Durante una visita de control del niño sano, el historial proporcionado por los padres puede incluir una inflamación del ombligo, que aumenta cuando el bebé llora, tose o se esfuerza. Se debe medir el tamaño del defecto de la hernia umbilical, determinar la reductibilidad o la presencia de signos de encarcelamiento o estrangulamiento. Los pacientes con hernia umbilical encarcelada o estrangulada suelen presentar dolor abdominal, náuseas y vómitos. El examen físico será significativo para la sensibilidad abdominal, la distensión y el eritema de la piel [10].

EVALUACIÓN

En la mayoría de los casos, las hernias umbilicales no tienen secuelas médicas. No se recomiendan pruebas, un examen físico completo es suficiente para hacer el diagnóstico y discutir el curso común de la condición con los padres preocupados. Si bien las hernias umbilicales pediátricas son una entidad común en lactantes sanos, también se asocian con algunas condiciones específicas, que el pediatra o el cirujano pediátrico deben tener en cuenta al momento de evaluar a un paciente. Las hernias umbilicales pediátricas se observan con mayor frecuencia en trisomías autosómicas comunes (p. ej., trisomía 21 y 18), trastornos metabólicos (p. ej., hipotiroidismo, mucopolisacaridosis) y algunos síndromes dismórficos (p. ej., síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Marfan). Por esta razón, es importante

distinguir pacientes sanos con un hallazgo inocente de una hernia umbilical aislada,

TRATAMIENTO / MANEJO

La reparación de la hernia umbilical en lactantes suele posponerse debido a la baja tasa de complicaciones y la mayoría de los defectos umbilicales se cerrarán espontáneamente en un plazo de 2 años [11]. El tamaño del anillo herniario proporciona un indicador útil para el cierre espontáneo [12]. El manejo expectante de las hernias umbilicales asintomáticas hasta los 4-5 años de edad es seguro y el cuidado estándar de muchos hospitales pediátricos [3]. La cirugía está indicada para las complicaciones de la hernia, que incluyen encarcelamiento, estrangulación o ruptura [4]. También se recomienda reparar cualquier hernia umbilical con un defecto de 1,5 cm o más en niños mayores de 2 años debido a la mínima posibilidad de cierre espontáneo [13] [14]. La reparación de la hernia umbilical es una cirugía ambulatoria realizada bajo anestesia general, con una sutura no absorbible que oblitera el anillo umbilical a través de una incisión infraumbilical [5]. La umbilicoplastia se puede realizar especialmente para aquellos con una hernia umbilical grande para mejorar los resultados estéticos [5].

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Hernia epigástrica
- Hernia del cordón umbilical
- Hernia umbilical
- Cirugía pediátrica de hidrocele y hernia
- Varicocele en Adolescentes

COMPLICACIONES

La mayoría de los estudios que investigan las complicaciones de las hernias umbilicales tienen un importante sesgo de selección porque solo tienen en cuenta a los pacientes que se han sometido a una corrección quirúrgica, dejando fuera una gran proporción de pacientes con hernias umbilicales que nunca han tenido ninguna complicación. El consenso sigue siendo que el riesgo de complicaciones de una hernia umbilical no reparada es muy

bajo [\[15\]](#) [\[10\]](#) . El riesgo general de encarcelamiento se estima en 0,07-0,3% [\[10\]](#) .

Las reparaciones de hernia umbilical tienen una baja tasa de complicaciones postoperatorias. Las complicaciones incluyen infección superficial de la herida, hematoma y seroma. También existe un riesgo del 2 % de recurrencia en el seguimiento a largo plazo [\[16\]](#) [\[16\]](#) .

PERLAS Y OTROS TEMAS

1. Momento de la reparación:

una. la hernia umbilical estrangulada debe repararse de manera urgente con reanimación adecuada

b. la hernia umbilical encarcelada debe reducirse y luego repararse en el momento oportuno

C. hernia umbilical reducible generalmente reparada a los 4-5 años de edad

2. Tipo de reparación:

una. por lo general se realiza como una técnica abierta

b. a través de una incisión cutánea infraumbilical

C. reparación fascial con suturas (herniorrafia)

3. La forma en que se pinza o se corta el cordón umbilical después del nacimiento no tiene ningún efecto sobre si se desarrollará o no una hernia umbilical.

4. vendar el ombligo no es efectivo para el tratamiento de las hernias umbilicales y se asocia con complicaciones de la piel y puede resultar en la restricción de la actividad normal de los músculos abdominales [\[17\]](#) pero pocos estudios observacionales mostraron que puede promover el cierre espontáneo temprano de la hernia umbilical [\[18\]](#) [\[19\]](#) [\[20\]](#) .

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El manejo de una hernia umbilical es con un equipo interprofesional que incluye un pediatra, una enfermera pediátrica, un médico de atención primaria, un cirujano pediátrico y el médico del departamento de emergencias. La clave

es comprender que la mayoría de las hernias umbilicales pediátricas se cerrarán espontáneamente entre los 5 y los 7 años. A menos que el bebé tenga signos de obstrucción intestinal o encarcelamiento, se puede seguir al niño. En caso de duda, se recomienda una derivación a un cirujano pediátrico. [21]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



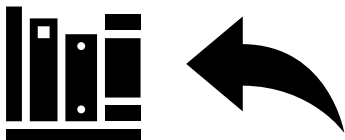
REFERENCIAS

1. Zens TJ, Rogers A, Cartmill R, Ostlie D, Muldowney BL, Nichol P, Kohler JE. Resultados dependientes de la edad en la reparación de hernia umbilical asintomática. *Pediatr Surg Int*. 2019 abril; 35 (4):463-468. [[PubMed](#)]
2. Pallister ZS, Angotti LM, Patel VK, Pimpalwar AP. Reparación transumbilical de hernia umbilical en niños: el abordaje de la cicatriz encubierta. *J Pediatr Surg*. 2019 agosto; 54 (8):1664-1667. [[PubMed](#)]
3. Zens T, Nichol PF, Cartmill R, Kohler JE. Manejo de las hernias umbilicales pediátricas asintomáticas: una revisión sistemática. *J Pediatr Surg*. 2017 noviembre; 52 (11):1723-1731. [[PubMed](#)]
4. Densler JF. Hernia umbilical en lactantes y niños. *J Natl Med Assoc*. 1977 diciembre; 69 (12):897. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Bowling K, Hart N, Cox P, Srinivas G. Manejo de la hernia pediátrica. *BMJ*. 19 de octubre de 2017; 359 :j4484. [[PubMed](#)]
6. Burcharth J, Pedersen MS, Pommegaard HC, Bisgaard T, Pedersen CB, Rosenberg J. La prevalencia de la reparación de hernia umbilical

- y epigástrica: un estudio epidemiológico nacional. *Hernia*. 2015 octubre; 19 (5):815-9. [[PubMed](#)]
7. Lassaletta L, Fonkalsrud EW, Tovar JA, Dudgeon D, Asch MJ. El manejo de las hernias umbilicales en la infancia y la niñez. *J Pediatr Surg*. 1975 junio; 10 (3): 405-9. [[PubMed](#)]
 8. Evans AG. La incidencia comparativa de hernias umbilicales en bebés de color y blancos. *J Natl Med Assoc*. julio de 1941; 33 (4):158-60. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 9. Hegazy AA. Anatomía y embriología del ombligo en recién nacidos: revisión y correlaciones clínicas. *Frente Med*. 2016 septiembre; 10 (3): 271-7. [[PubMed](#)]
 10. Abdulhai SA, Glenn IC, Ponsky TA. Hernias pediátricas encarceladas. *Surg Clin North Am*. 2017 febrero; 97 (1):129-145. [[PubMed](#)]
 11. HEIFETZ CJ, BILSEL ZT, GAUS WW. Observaciones sobre la desaparición de las hernias umbilicales de la infancia y la niñez. *Surg Gynecol Obstet*. 1963 abril; 116 :469-73. [[PubMed](#)]
 12. Jackson DO, Moglen LH. Hernia umbilical. Un estudio retrospectivo. *California Med*. 1970 octubre; 113 (4):8-11. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 13. Walker SH. La historia natural de la hernia umbilical. Un seguimiento de seis años de 314 niños negros con este defecto. *Clin Pediatr (Phila)*. 1967 enero; 6 (1): 29-32. [[PubMed](#)]
 14. Haller JA, Morgan WW, White JJ, Stumbaugh S. Reparación de hernias umbilicales en la infancia para prevenir el encarcelamiento de adultos. *Soy Cirugía*. 1971 abril; 37 (4):245-6. [[PubMed](#)]
 15. Zenitani M, Sasaki T, Tanaka N, Oue T. Aspecto umbilical y satisfacción del paciente/padres durante 5 años de seguimiento

- después de la reparación de una hernia umbilical en niños. J Pediatr Surg. 2018 julio; 53 (7):1288-1294. [[PubMed](#)]
16. Zendejas B, Kuchena A, Onkendi EO, Lohse CM, Moir CR, Ishitani MB, Potter DD, Farley DR, Zarroug AE. Cincuenta y tres años de experiencia con reparaciones pediátricas de hernia umbilical. J Pediatr Surg. noviembre de 2011; 46 (11):2151-6. [[PubMed](#)]
17. MADERAS GE. Algunas observaciones sobre la hernia umbilical en lactantes. Arco Dis Niño. 1953 diciembre; 28 (142): 450-62. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
18. Yanagisawa S, Kato M, Oshio T, Morikawa Y. Reevaluación de las correas adhesivas como tratamiento para la hernia umbilical infantil. Pediatr Int. 2016 mayo; 58 (5):363-8 [[PubMed](#)]
19. HAWORTH JC. Vendaje adhesivo para hernia umbilical en bebés; ensayo clínico. Br Med J. 1 de diciembre de 1956; 2 (5004): 1286-7. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
20. Hayashida M, Shimozono T, Meiri S, Kurogi J, Yamashita N, Ifuku T, Yamamura Y, Tanaka E, Ishii S, Shimonodan H, Mihara Y, Kono K, Nakatani K, Nishiguchi T. Hernia umbilical: influencia del fleje adhesivo en 2017 diciembre, 59 (12) : 1266-1269 [[PubMed](#)]
21. Coste AH, Jaafar S, Parmely JD. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 21 de julio de 2021. Hernia umbilical. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



UNIVERSIDAD DE CORDOBA

HERNIA INGUINAL

Autores

Mohamed Hammoud 1 ; Jeffrey Gerken2 .

afiliaciones

1 Hospital Beaumont-Farmington Hills

2 Colinas de Beaumont Farmington

Última actualización: 7 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La reparación de hernia inguinal es una operación extremadamente común realizada por cirujanos. Más de 800.000 reparaciones realizadas anualmente. Estas hernias inguinales se pueden dividir en indirectas, directas y femorales según la ubicación. La mayoría de los pacientes presentan un bulto o dolor en la ingle. Los profesionales de la salud recomiendan reparar todas las hernias sintomáticas para evitar complicaciones. Se puede utilizar un abordaje abierto o laparoscópico con el objetivo de cerrar el defecto y repararlo sin tensión. Esta actividad repasa la fisiopatología de la **hernia inguinal** y destaca el papel del equipo interprofesional en su manejo.

OBJETIVOS:

- Describir la presentación de una **hernia inguinal** .
- Memorizar las posibles complicaciones de una **hernia inguinal** .
- Resumir el tratamiento de una **hernia inguinal** .
- Enfatizar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por una **hernia inguinal** .

INTRODUCCIÓN

La reparación de hernia inguinal es una operación extremadamente común realizada por cirujanos. Más de 800.000 reparaciones realizadas anualmente. Una **hernia inguinal** es una abertura en el plano miofascial de los músculos oblicuos y transversalis que puede permitir la herniación de órganos

intraabdominales o extraperitoneales. Estas hernias inguinales se pueden dividir en indirectas, directas y femorales según la ubicación. La mayoría de los pacientes presentan un bulto o dolor en la ingle. Los profesionales de la salud recomiendan reparar todas las hernias sintomáticas para evitar complicaciones. Se puede utilizar un abordaje abierto o laparoscópico con el objetivo de cerrar el defecto y repararlo sin tensión. Una malla se usa generalmente para una reparación sin tensión. Cuando la malla está contraindicada, se puede realizar una reparación primaria con sutura. [\[1\]](#)[\[2\]](#)[\[3\]](#)[\[4\]](#)[\[5\]](#)

ETIOLOGÍA

Se considera que las **hernias inguinales** tienen un componente tanto congénito como adquirido. La mayoría de las hernias de adultos se consideran adquiridas. Sin embargo, hay evidencia que sugiere que la genética también juega un papel. Los pacientes con antecedentes familiares conocidos de **hernia** tienen al menos 4 veces más probabilidades de tener una **hernia inguinal** que los pacientes sin antecedentes familiares conocidos. Los estudios también han demostrado que ciertas enfermedades como la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), el síndrome de Ehlers-Danlos y el síndrome de Marfan contribuyen a una mayor incidencia de **hernia inguinal**. Además, se cree que el aumento de la presión intraabdominal, como se observa en la obesidad, la tos crónica, el levantamiento de objetos pesados y el esfuerzo debido al estreñimiento, también juega un papel en el desarrollo de una **hernia inguinal**.

EPIDEMIOLOGÍA

La **reparación de hernia inguinal** es una cirugía común en los Estados Unidos. Se calcula que anualmente se realizan unas 800.000 **hernias inguinales**. Las **hernias inguinales** representan el 75% de todas las hernias de la pared abdominal. La incidencia de **hernias inguinales** tiene una distribución bimodal, con picos alrededor de los 5 años y después de los 70 años. Dos tercios de estas hernias son indirectas, lo que hace que una hernia indirecta sea la **hernia** inguinal más común tanto en hombres como en mujeres. Los hombres representan alrededor del 90% de todas las **hernias inguinales** y las mujeres alrededor del 10%. Las hernias femorales representan solo el 3% de todas las **inguinales** hernias y se observan más comúnmente en mujeres que representan alrededor del 70% de

todas las hernias femorales. Una **hernia inguinal** afectará a casi el 25 % de los hombres y menos del 2 % de las mujeres a lo largo de su vida. Una **hernia** indirecta ocurre con más frecuencia a la derecha. Se cree que esto se atribuye al cierre más lento de un proceso vaginal permeable en el lado derecho en comparación con el izquierdo.

FISIOPATOLOGÍA

Los estudios han demostrado que los pacientes con **hernia inguinal** han demostrado proporciones más altas de colágeno tipo III en comparación con el tipo I. El colágeno tipo I se asocia con una mejor resistencia a la tracción que el tipo III. Los estudios también han demostrado que un proceso vaginal permeable predispone al desarrollo de una **hernia inguinal** en la edad adulta. Se cree que la mayoría de las hernias **inguinales** pediátricas son congénitas debido a un proceso vaginal permeable. Durante el desarrollo normal, los testículos descienden desde el abdomen hacia el escroto dejando un divertículo que sobresale a través de la **ingle**. canal y se convierte en el proceso vaginal. En un desarrollo normal, el proceso vaginal se cierra alrededor de las 40 semanas de gestación eliminando la abertura peritoneal en el anillo interno. **El fracaso de este cierre puede conducir a una hernia** indirecta en la población pediátrica. Un proceso vaginal permeable no siempre conduce a una **hernia inguinal** .

SEMILOGIA

Las hernias inguinales pueden presentarse con una variedad de síntomas diferentes. La mayoría de los pacientes presentan un bulto en el área de la ingle o dolor en la ingle. Algunos describirán el dolor o el bulto que empeora con la actividad física o la tos. Los síntomas pueden incluir una sensación de ardor o pellizco en la ingle. Estas sensaciones pueden irradiarse hacia el escroto o bajar por la pierna. Es importante realizar un examen físico completo y un historial para descartar otras causas de dolor en la ingle. A veces, una **hernia inguinal** puede presentarse con dolor intenso o síntomas obstructivos causados por el encarcelamiento o la estrangulación del contenido del saco **herniario** . [\[6\]](#) [\[7\]](#) [\[8\]](#) [\[9\]](#)

Un examen físico adecuado es esencial en el diagnóstico de una **hernia inguinal** . El examen físico es la mejor manera de diagnosticar una **hernia** . El examen se realiza mejor con el paciente de pie. Primero se

realiza una inspección visual del área **inguinal** para descartar protuberancias obvias o asimetría en la ingle o el escroto. Luego, el examinador palpa sobre la ingle y el escroto para detectar la presencia de una **hernia**. La palpación del canal **inguinal** se completa en último lugar. El examinador palpa a través del escroto y hacia el anillo **inguinal externo**. Luego se le indica al paciente que tosa o realice una maniobra de Valsalva. si una **hernia** está presente, el examinador podrá palpar un bulto que se mueve hacia adentro y hacia afuera a medida que el paciente aumenta la presión intraabdominal al toser o Valsalva. El examen del lado contralateral es esencial, ya que permite al médico comparar el lado derecho con el izquierdo en busca de simetría y/o anomalías. No es esencial diferenciar una **hernia** indirecta de una directa en el examen ya que la reparación quirúrgica es la misma para ambas. Una **hernia** femoral debe ser palpable debajo del ligamento **inguinal** y justo lateral al tubérculo púbico. Las hernias femorales pueden pasarse por alto fácilmente en un paciente obeso. En los casos en que hay alta sospecha, pero no **hernia** puede detectarse en el examen físico, se puede justificar una investigación radiológica para obtener el diagnóstico.

EVALUACIÓN

La mayoría de las hernias **inguinales** se diagnostican con una historia clínica y un examen físico completos. Cuando la historia sugiere fuertemente una **hernia**, pero no se puede obtener ninguna en un examen o en situaciones donde el hábito corporal hace que el examen físico sea limitado, entonces puede justificarse una investigación radiológica. Las modalidades radiológicas incluyen la ecografía (US), la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética nuclear (RMN). Un ultrasonido es la modalidad menos invasiva, pero depende en gran medida de la habilidad del examinador. El examen debe realizarse con una maniobra de Valsalva para aumentar la presión intraabdominal. Una ecografía puede detectar una **hernia inguinal** con una sensibilidad del 86% y una especificidad del 77%. La tomografía computarizada es beneficiosa cuando el diagnóstico es oscuro. La tomografía computarizada puede delinear mejor la anatomía de la ingle y ayudar a detectar otras etiologías de masa en la ingle o en casos de hernias complicadas. La tomografía computarizada puede detectar hernias **inguinales** con una sensibilidad del 80% y una especificidad del 65%. La resonancia magnética tiene una sensibilidad del 95% y una especificidad del 96% en la detección de una **hernia inguinal**. Sin embargo, la resonancia magnética es costosa y rara

vez se usa para el diagnóstico de una **hernia inguinal** debido a su acceso limitado. Cuando esté indicado, la resonancia magnética se puede utilizar para ayudar a diferenciar las lesiones relacionadas con el deporte de las hernias **inguinales** .

TRATAMIENTO / MANEJO

Reparación quirúrgica

La reparación quirúrgica es el tratamiento definitivo para una **hernia inguinal** . Como regla general, todas las hernias **inguinales** sintomáticas deben repararse cuando sea posible. En algunas hernias asintomáticas o mínimamente molestas, la conducta expectante puede ser una opción. Existe una multitud de técnicas diferentes para la reparación de **hernias** con diferentes perfiles de complicaciones y recurrencias.

Enfoque abierto

Reparaciones de tejidos

Las reparaciones con tejido son reparaciones en las que se usa tejido nativo para cerrar el defecto de la **hernia** con sutura y no se usa malla. Estas reparaciones se utilizan cuando el campo operatorio está contaminado o en cirugía de emergencia donde se cuestiona la viabilidad del contenido de la **hernia** . Las 3 principales reparaciones tisulares primarias son Bassini, Shouldice y McVay. El Shouldice tiene la tasa de recurrencia más baja cuando los cirujanos experimentados realizan reparaciones de tejido. McVay es la única técnica que se puede utilizar en la reparación de la **hernia femoral**. Todos los cirujanos deben tener un buen conocimiento de los aspectos técnicos de estas reparaciones, ya que una reparación primaria probablemente sea la única opción en un caso contaminado. Se prefieren las reparaciones protésicas a la reparación con tejido nativo debido a la menor incidencia de recurrencia.

Reparaciones protésicas

Las reparaciones protésicas son reparaciones sin tensión y, por lo tanto, tienen una tasa de recurrencia de **hernia** más baja en comparación con las reparaciones de tejido. Las reparaciones protésicas son la reparación sin tensión de Lichtenstein, el tapón y el parche y el sistema de **hernia** de Prolene

(PHS). La reparación de Lichtenstein es la más popular y la más utilizada en todo el mundo. La reparación de Prolene **Hernia System** es la única de las 3 que coloca una malla en el espacio preperitoneal con una reparación abierta. Las reparaciones con malla están contraindicadas en un campo contaminado debido a la alta tasa de infección.

Reparaciones Laparoscópicas

Procedimiento preperitoneal transabdominal (TAPP)

El procedimiento preperitoneal transabdominal TAPP es una técnica en la que se repara una **hernia** a través de un abordaje intraperitoneal. TAPP puede ser útil para la reparación de **hernia bilateral, grandes defectos de hernia** y recurrencia después de la reparación abierta. Con este abordaje se puede colocar una malla grande cubriendo los espacios directo, indirecto y femoral. La desventaja de este abordaje es una complicación para otras vísceras y estructuras intraperitoneales. Un paciente debe ser capaz de tolerar el neumoperitoneo para abordajes laparoscópicos.

Procedimiento extraperitoneal total (TEP)

El procedimiento extraperitoneal laparoscópico es una técnica donde la reparación de la **hernia** se completa sin infiltración intraperitoneal. Esto minimiza los riesgos de lesión de las vísceras y estructuras intraperitoneales en comparación con una reparación TAPP. El procedimiento TEP también evita adherencias intraperitoneales de cirugías previas haciendo la disección más rápida y fácil. La desventaja del procedimiento TEP es que el cirujano está limitado a un espacio limitado mientras realiza la disección. La visualización de la anatomía circundante es limitada en comparación con la reparación TAPP. Si se viola el peritoneo durante el procedimiento, puede justificarse la conversión a TAPP.

Las reparaciones laparoscópicas en comparación con las reparaciones abiertas tienen tasas de recurrencia equivalentes. Se ha demostrado que el abordaje laparoscópico mejora el dolor posoperatorio y los pacientes pueden reanudar sus actividades normales antes en comparación con la reparación abierta. Sin embargo, la reparación laparoscópica se asocia con costos operativos más altos y la competencia técnica puede ser difícil de lograr. Algunos estudios sugieren que se necesitan hasta 250 reparaciones laparoscópicas de **hernia** para que un cirujano alcance la competencia óptima.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de un bulto en la ingle incluye **hernia**, linfadenopatía, linfoma, neoplasia metastásica, hidrocele, epididimitis, torsión testicular, absceso, hematoma, aneurisma de la arteria femoral y/o testículo no descendido.

PUESTA EN ESCENA

Las hernias inguinales se clasifican en 2 categorías principales: **inguinal** y femoral. **Las hernias inguinales** se subdividen en directas e indirectas. **Una hernia** indirecta ocurre cuando el contenido abdominal sobresale a través del anillo **inguinal interno y hacia el canal inguinal**. Esto ocurre lateral a los vasos epigástricos inferiores. El contenido de la **hernia** puede extenderse al escroto. **Una hernia inguinal** directa es la protrusión del contenido abdominal a través de la fascia transversal dentro del [triángulo de Hesselbach](#). Los bordes del triángulo de Hesselbach son los vasos epigástricos inferiores superolateralmente, la vaina del recto medialmente y **la inguinal** .ligamento inferiormente. Una **hernia** femoral es una protuberancia en el anillo femoral. Los bordes del anillo femoral son la vena femoral lateralmente, el ligamento de Cooper posteriormente, el tracto iliopúbico/ ligamento **inguinal** anteriormente y el ligamento lacunar medialmente.

Clasificación

Hay varias clasificaciones para las hernias **inguinales**. Actualmente, no existe un sistema de clasificación universal para las hernias **inguinales**. Una clasificación simple y ampliamente utilizada es la clasificación de Nyhus, que clasifica los defectos de **hernia** por tamaño, ubicación y tipo.

Sistema de clasificación de Nyhus

Tipo I

- **Una hernia** indirecta ; anillo interno de tamaño normal; típicamente en bebés, niños y adultos pequeños

Tipo II

- **Una hernia** indirecta ; anillo interno agrandado sin pinzamiento en el piso del canal **inguinal** ; no se extiende al escroto

Tipo IIIA

- **Una hernia** directa ; no se tiene en cuenta el tamaño

Tipo IIIB

- **Una hernia** indirecta que ha crecido lo suficiente como para infringir la pared **inguinal posterior**; las hernias escrotales o por deslizamiento indirecto se asignan regularmente a esta categoría porque a menudo se asocian con la extensión al espacio directo. Este tipo también incluye hernias de pantalón.

TIPO IIIC

- Una **hernia femoral**

Tipo IV

- **Una hernia** recurrente ; a veces se añaden modificadores A a D que corresponden a directo, indirecto, femoral o mixto respectivamente

PRONÓSTICO

En general, las hernias **inguinales** se asocian con un buen pronóstico. En general, se ha aceptado que todas las hernias **inguinales** deben repararse; aunque, esta idea ha sido cuestionada recientemente. Artículos recientes sugieren que la conducta expectante es una opción segura y aceptable para hombres en casos asintomáticos o mínimamente sintomáticos. La conducta expectante se considera una opción de tratamiento aceptable ya que el riesgo de encarcelamiento y estrangulación en los estudios fue mínimo. En general, se acepta que todos los pacientes con **hernia** autorizados médicamente para la cirugía, así como los pacientes con **hernia inguinal sintomática** , se le debe ofrecer cirugía electiva. Las hernias femorales siempre deben repararse ya que tienen un alto riesgo de encarcelación. El riesgo de complicación aumenta en hernias encarceladas, estranguladas y recurrentes.

COMPLICACIONES

Los informes de complicaciones después de la reparación electiva de la **hernia inguinal** son aproximadamente del 10 % en general. Las complicaciones informadas con mayor frecuencia son similares a las

observadas en otras operaciones e incluyen seroma, hematoma, retención urinaria e infección del sitio quirúrgico. Dos complicaciones graves directamente relacionadas con una **hernia inguinal** son la recurrencia de la **hernia** y el dolor crónico.

Recurrencia de hernia

La reparación electiva de una **hernia inguinal** tiene una baja tasa de recurrencia en general. La recurrencia con reparación con malla es más baja en comparación con la recurrencia con reparación con sutura, con tasas del 3 al 5 % y del 10 al 15 %, respectivamente. La recurrencia se asocia con factores técnicos como el tamaño inadecuado de la malla, tensión excesiva en la reparación, hernias perdidas e isquemia tisular. Las comorbilidades asociadas con la recurrencia de la **hernia** son el tabaquismo, el uso de esteroides, la diabetes, la desnutrición y la tos crónica. Como norma general, las reintervenciones suelen realizarse por laparoscopia para reparaciones abiertas previas y abordaje abierto para **hernias laparoscópicas previas**. refacción. Esto facilita la fácil exposición y disección a través de un plano fresco sin tejido cicatricial y disminuye las lesiones y complicaciones en las estructuras del cordón y los nervios.

Dolor crónico

El dolor crónico después de la reparación de **una hernia inguinal** se informa en aproximadamente el 10 % de los casos en general. Sigue siendo un problema desafiante y ha reemplazado a la **hernia**. recurrencia como complicación principal. En las reparaciones abiertas, la identificación y protección de los nervios ilioinguinal, genitofemoral e iliohipogástrico son esenciales en la prevención de lesiones por atrapamiento de nervios. En las reparaciones laparoscópicas, es esencial evitar el uso de tachuelas o suturas para asegurar la malla por debajo del tracto iliopúbico más allá de la arteria ilíaca externa, ya que esto puede causar lesiones en el nervio cutáneo femoral lateral o genitofemoral. Cuando se lesiona un nervio, debe seccionarse y ligarse proximalmente. El tratamiento del dolor crónico debe ser conservador y es fundamental un abordaje multidisciplinario. Los medicamentos antiinflamatorios deben usarse como agentes de primera línea. Cuando estos no tienen éxito, se pueden implementar bloqueos nerviosos.

[lr:](#)

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Hernia inguinal la reparación generalmente se realiza en un entorno ambulatorio y el paciente es dado de alta el mismo día de la operación. El paciente debe poder orinar de forma independiente antes del alta. Se deben dar instrucciones detalladas apropiadas. Se pueden administrar narcóticos para controlar el dolor, pero se deben alternar con NSAID o paracetamol. Se debe instruir a los pacientes sobre su experiencia del dolor y los efectos secundarios del uso de narcóticos. Se debe usar un ablandador de heces o un catártico para evitar el estreñimiento con el uso de narcóticos. Los pacientes generalmente pueden avanzar en su dieta según lo toleren a una dieta regular el día del alta. El paciente generalmente puede ducharse de 24 a 48 horas después del alta según la preferencia del cirujano. La actividad debe limitarse a levantar no más de 10 libras (4,5 kg) la primera semana, 20 libras (9 kg) la próxima semana y levantar según sea necesario después de eso. Las actividades vigorosas deben evitarse durante 4 a 6 semanas. El regreso al trabajo es normalmente de 1 a 2 semanas después de la cirugía. Sin embargo, el regreso al trabajo depende de las actividades laborales individuales y de la experiencia del dolor del paciente y, por lo tanto, debe determinarse caso por caso.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El diagnóstico y manejo de la **hernia inguinal** se realiza mejor con un equipo interprofesional. La mayoría de los pacientes con una **hernia inguinal** acuden primero al enfermero practicante y al proveedor de atención primaria. Estos médicos deberían poder trabajar con un paciente con una **hernia inguinal** y hacer la derivación adecuada a un cirujano. A diferencia del pasado, la evidencia acumulada indica que se pueden observar pacientes asintomáticos con hernias pequeñas. Por lo tanto, los proveedores de atención primaria, incluida la enfermera, deben recomendar la pérdida de peso, una dieta saludable y un cambio en el estilo de vida para evitar la progresión de la **hernia** .

Todos los pacientes con una **hernia inguinal** deben ser derivados a un cirujano general porque siempre existe la posibilidad de encarcelamiento o estrangulación. Hoy en día, existen muchas técnicas quirúrgicas disponibles para reparar las hernias **inguinales** . Si bien la mayoría de los pacientes tienen un buen resultado, las complicaciones como lesión nerviosa, lesión intestinal,

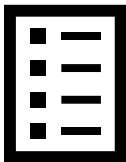
recurrencia e infecciones de heridas no son infrecuentes. Antes de la cirugía, todos los hombres mayores de 50 años que tengan factores de riesgo de enfermedad cardíaca y pulmonar deben ser vistos por la enfermera anestesióloga para asegurarse de que sean aptos para la cirugía. Algunos de estos pacientes pueden necesitar cardiología y aclaramiento pulmonar.

Después de la cirugía, la recuperación suele prolongarse y la mayoría de los pacientes tienen dolor de moderado a intenso, según cómo se haya realizado la cirugía. El farmacéutico debe aconsejar al paciente sobre cómo controlar el dolor, dejar de fumar y volverse activo gradualmente una vez que el dolor haya disminuido.

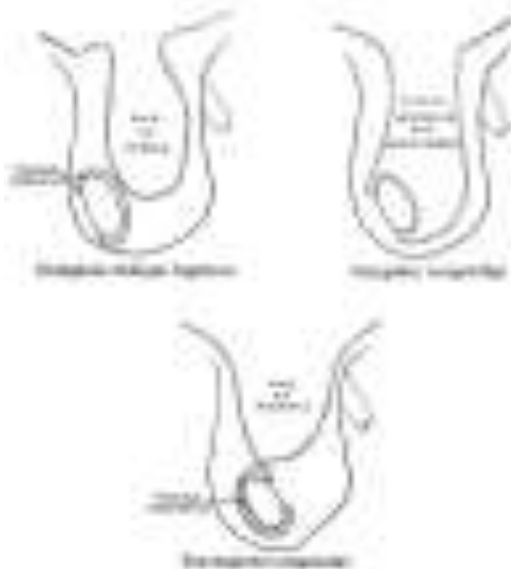
Independientemente de cómo se realice la cirugía, un pequeño porcentaje de pacientes desarrollan recurrencia. [10] (Nivel 1). Los proveedores de atención primaria deben alentar a los pacientes a perder peso para reducir el riesgo de recurrencia. [11] [12]

PREGUNTAS DE REVISIÓN

- [Acceda a preguntas gratuitas de opción múltiple sobre este tema.](#)

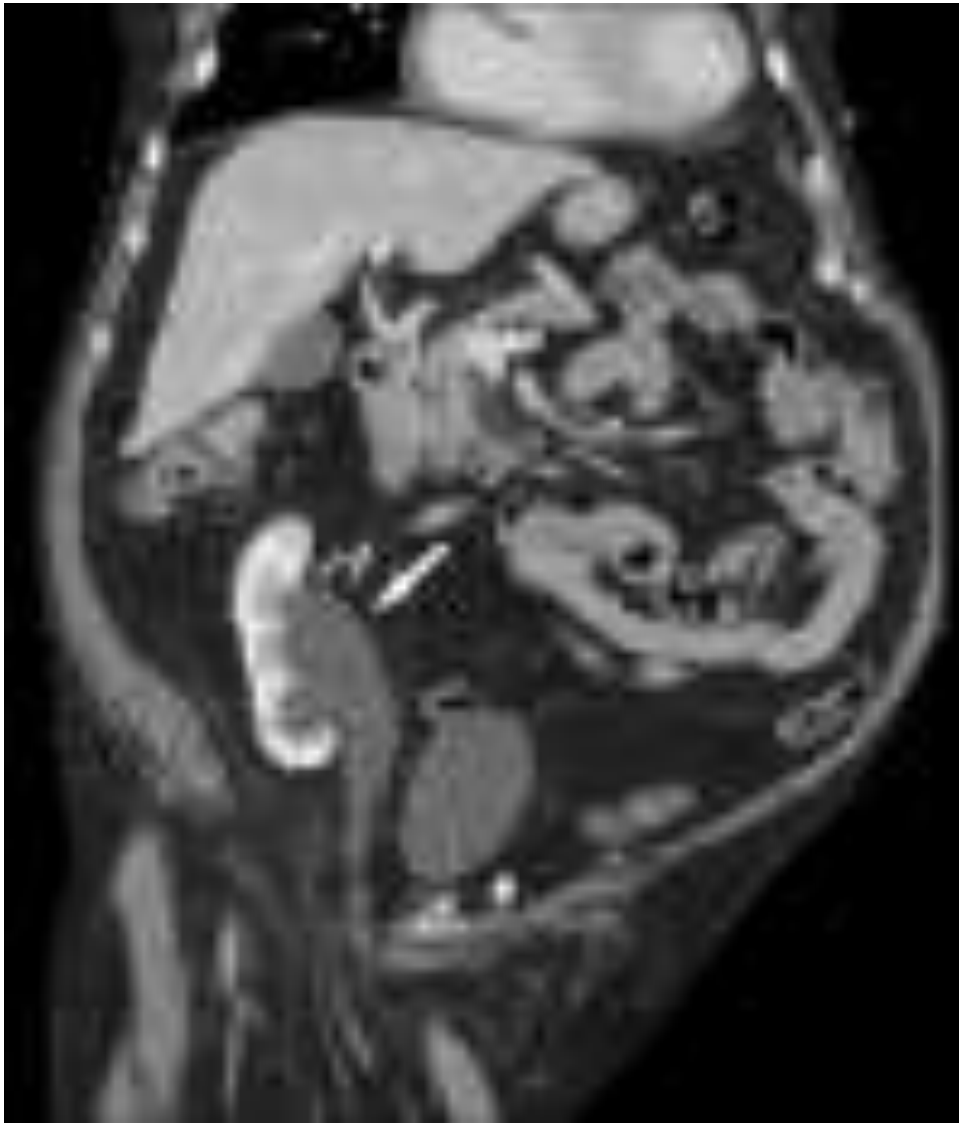


IMAGENES



1

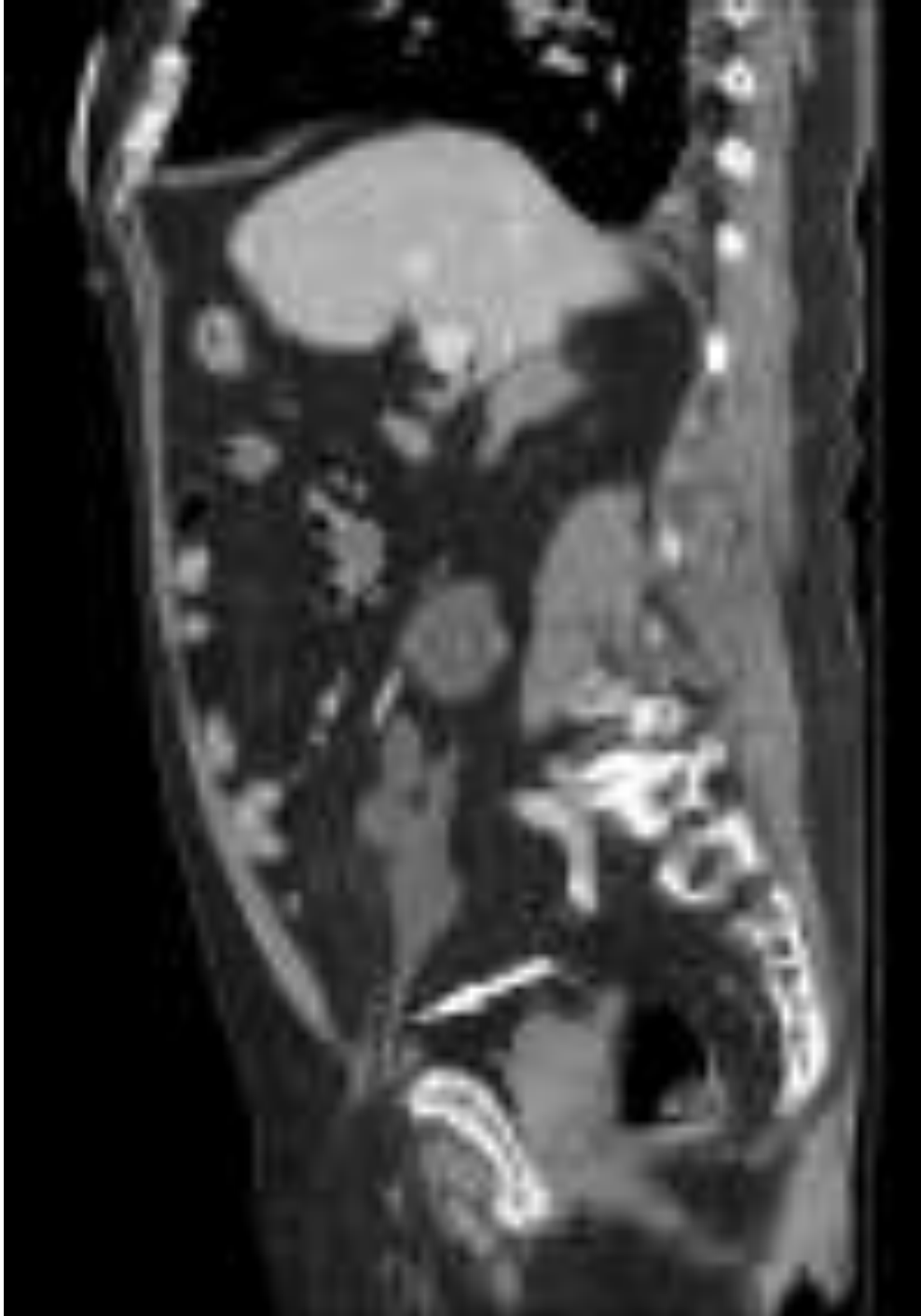
El Intestino Grueso, Variedades de hernia inguinal oblicua , **Hernia inguinal oblicua completa** , Saco de **hernia** , Tunica vaginalis y Saco de **hernia** , Congénita completa, Congénita incompleta. Aportado por Gray's Anatomy Plates



2

TAC de abdomen y pelvis. Hidronefrosis marcada (flecha) del riñón derecho se puede ver en las imágenes coronales, con el uréter derecho extendiéndose caudalmente con la **hernia inguinal** . Contribución de Vijaya Nirujogi, MD

OTIVET SINDU DE CUI 00000



3

Tomografía computarizada abdomen/pelvis con contraste intravenoso de una **hernia** ureteroinguinal . En la sección sagital se puede ver el uréter extendiéndose hacia el canal **inguinal** (flecha). Contribución de Vijaya Nirujogi.



4

Hernia inguinal directa bilateral . Contribución de Sunil Munakomi, MD

REFERENCIAS

1.

Decker E, Currie A, Baig MK. **Sistema de hernia** Prolene versus reparación de Lichtenstein para la **hernia inguinal** : un metanálisis. **hernia** _ 2019 junio; 23 (3):541-546. [[PubMed](#)]

2.

Muschaweck U, Koch A. [Ingle de deportistas: definición, diagnóstico diferencial y tratamiento]. *Radiólogo*. 2019 marzo; 59 (3):224-233. [[PubMed](#)]

3.

Sun L, Shen YM, Chen J. Hernioplastia laparoscópica *versus* de Lichtenstein para las hernias **inguinales** : una revisión sistemática y metanálisis de ensayos controlados aleatorios. *Minim Invasive Ther Allied Technol*. 2020 febrero; 29 (1):20-27. [[PubMed](#)]

4.

Li J, Gong W, Liu Q. Técnicas complementarias intraoperatorias para reducir la formación de seroma en la hernioplastia **inguinal** laparoscópica : una revisión sistemática. **hernia** _ 2019 agosto; 23 (4):723-731. [[PubMed](#)]

5.

Fernando H, García C, Hossack T, Ahmadi N, Thanigasalam R, Gillatt D, Leslie S, Doeuk N, Smith I, Woo HH. Incidencia, factores predictivos y medidas preventivas para la **hernia inguinal** después de

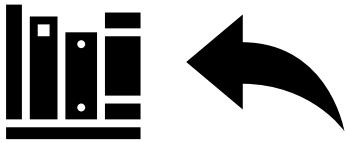
- la prostatectomía radical robótica y laparoscópica: una revisión sistemática. J Urol. 2019 junio; 201 (6):1072-1079. [[PubMed](#)]
6. Schmitz R, Willeke F, Barr J, Scheidt M, Saelzer H, Darwich I, Zani S, Stephan D. Reparación robótica de **hernia inguinal** (TAPP) Primera experiencia con el nuevo sistema robótico Senhance. Surg Technol Int. 15 de mayo de 2019; 34 :243-249. [[PubMed](#)]
 7. Tam V, Rogers DE, Al-Abbas A, Borrebach J, Dunn SA, Zureikat AH, Zeh HJ, Hogg ME. Reparación robótica de **hernia inguinal** : la experiencia de un gran sistema de salud con los primeros 300 casos y revisión de la literatura. Res. quirúrgica J. 2019 marzo; 235 :98-104. [[PubMed](#)]
 8. Payiziwula J, Zhao PJ, Aierken A, Yao G, Apaer S, Li T, Tuxun T. Laparoscopia versus reparación abierta de **hernia inguinal** encarcelada en octogenarios: experiencia de un solo centro con World Review. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech. 2019 abril; 29 (2):138-140. [[PubMed](#)]
 9. Clelland AD, Varsou O. Una revisión cualitativa de la literatura que explora el papel del ligamento **inguinal** en el contexto del manejo de la disrupción **inguinal** . Cirugía Radiol Anat. 2019 marzo; 41 (3):265-274. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 10. Nedelcu M, Verhaeghe P, Skalli M, Champault G, Barrat C, Sebbag H, Reche F, Passebois L, Beyrne D, Gugenheim J, Berdah S, Bouayed A, Michel Fabre J, Nocca D. Estudio aleatorizado prospectivo multicéntrico que compara la técnica del uso de una prótesis biológica de pericardio bovino de refuerzo en herniorrafia parietal (Tutomeshtutogen) con herniorrafia parietal simple, en un entorno potencialmente contaminado. Reparación de heridas Regen. 2016 marzo; 24 (2):427-33. [[PubMed](#)]
 11. Vu JV, Gunaseelan V, Dimick JB, Englesbe MJ, Campbell DA, Telem DA. Mecanismos de las diferencias de edad y raza al recibir reparación de **hernia inguinal** mínimamente invasiva . Cirugía

Endosc. 2019 diciembre; 33 (12):4032-4037. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

12.

Mellert LT, Cheung ME, Zografakis JG, Dan AG. Reparación laparoscópica de **hernia inguinal** con malla de autofijación ProGrip: Curva de aprendizaje técnico y resultados a mediano plazo. Surg Technol Int. 15 de mayo de 2019; 34 :235-240. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



Apendicitis

Autores

Mark W. Jones 1 ; Richard A. López 2 ; Jeffrey G. Deppen 3 .

afiliaciones

1 McLaren Gran Lansing, MSUCOM

2 Centro Médico Geisinger

3 McLaren Lansing

Última actualización: 1 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La apendicitis es la inflamación del apéndice vermiforme. Por lo general, se presenta de forma aguda, dentro de las 24 horas posteriores al inicio, pero también puede presentarse como una afección más crónica. Clásicamente, la **apendicitis** se presenta inicialmente con dolor abdominal generalizado o periumbilical que luego se localiza en el cuadrante inferior derecho. Esta actividad revisa la presentación, evaluación y tratamiento de **la apendicitis** y destaca el papel del equipo interprofesional en la evaluación y el tratamiento de pacientes con esta afección.

OBJETIVOS:

- Describir las presentaciones comunes y poco comunes de la **apendicitis** .
- Resumir la evaluación de un paciente con **apendicitis** .
- Explicar las opciones de tratamiento para pacientes con **apendicitis** .
- enfatizar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre el equipo interprofesional para mejorar el diagnóstico temprano, la evaluación y la atención de los pacientes con **apendicitis** .

INTRODUCCIÓN

Apendicitis: Es la inflamación del apéndice vermiforme. Apéndice un órgano hueco ubicado en la punta del ciego, generalmente en el cuadrante inferior derecho del abdomen. Sin embargo, se puede ubicar en casi cualquier área del

abdomen, dependiendo de si hubo problemas de desarrollo anormales, incluida la malrotación del intestino medio, o si hay otras condiciones especiales, como embarazo o cirugías abdominales previas. El apéndice se desarrolla embrionariamente en la quinta semana. Hay una rotación del intestino medio hacia el cordón umbilical externo con el eventual regreso al abdomen y la rotación del ciego. Esto da como resultado la ubicación retrocecal habitual del apéndice. A menudo es una enfermedad de presentación aguda, generalmente dentro de las 24 horas, pero también puede presentarse como una condición más crónica. Si ha habido una perforación con un absceso contenido, los síntomas de presentación pueden ser más indolentes. La función exacta del apéndice ha sido un tema debatido. Hoy en día se acepta que este órgano puede tener una función inmunoprotectora y actúa como órgano linfoide, especialmente en la persona más joven. Otras teorías sostienen que el apéndice actúa como un recipiente de almacenamiento para las bacterias colónicas "buenas". Aún así, otros argumentan que es un mero remanente del desarrollo y no tiene una función real.[\[1\]](#)[\[2\]](#)[\[3\]](#)[\[4\]](#)

ETIOLOGÍA

La causa de la **apendicitis** suele ser una obstrucción de la luz apendicular. Esto puede ser a partir de un apendicolito (piedra del apéndice) o algunas otras etiologías mecánicas. Los tumores apendiculares como los tumores carcinoides, el adenocarcinoma apendicular, los parásitos intestinales y el tejido linfático hipertrofiado son causas conocidas de obstrucción apendicular y **apendicitis**. A menudo, la etiología exacta de la **apendicitis aguda** es desconocido. Cuando la luz apendicular se obstruye, las bacterias se acumulan en el apéndice y causan una inflamación aguda con perforación y formación de abscesos. Uno de los conceptos erróneos más populares es la historia de la muerte de Harry Houdini. Después de recibir un puñetazo inesperado en el abdomen, corre el rumor de que su apéndice se rompe, causando sepsis inmediata y la muerte. Los hechos son que Houdini murió de sepsis y peritonitis por la ruptura del apéndice, pero no tuvo relación con que lo golpearan en el abdomen. Estaba más relacionado con la peritonitis generalizada y la disponibilidad limitada de antibióticos efectivos. [\[5\]](#)[\[6\]](#) El apéndice contiene bacterias aeróbicas y anaeróbicas, incluidas *Escherichia coli* y *Bacteroides spp* .. Sin embargo, estudios recientes que utilizaron secuenciación de próxima generación revelaron un número significativamente

mayor de filos bacterianos en pacientes con **apendicitis** perforada complicada . [7]

EPIDEMIOLOGÍA

La **apendicitis** ocurre con mayor frecuencia entre los 5 y los 45 años, con una edad promedio de 28 años. La incidencia es de aproximadamente 233 por cada 100 000 personas. Los hombres tienen una predisposición ligeramente mayor a desarrollar **apendicitis** aguda que las mujeres, con una incidencia de por vida del 8,6 % y 6,7 % para hombres y mujeres, respectivamente. Aproximadamente 300,000 visitas al hospital anualmente en los Estados Unidos por problemas relacionados con la **apendicitis** . [8]

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de la **apendicitis** probablemente se deriva de la obstrucción del orificio apendicular. La etiología de fondo de la obstrucción puede diferir en los diferentes grupos de edad. Si bien la hiperplasia linfoide es esencial, esto da como resultado inflamación, isquemia localizada, perforación y el desarrollo de un absceso contenido o una perforación franca con peritonitis resultante. Esta obstrucción puede ser causada por hiperplasia linfoide, infecciones (parasitarias), fecalitos o tumores benignos o malignos. Cuando una obstrucción es la causa de la **apendicitis**, conduce a un aumento en la presión intraluminal e intramural, lo que resulta en la oclusión de vasos pequeños y estasis linfática. Una vez obstruido, el apéndice se llena de moco y se distiende, ya medida que avanza el compromiso linfático y vascular, la pared del apéndice se vuelve isquémica y necrótica. Luego ocurre sobrecrecimiento bacteriano en el apéndice obstruido, con microorganismos aerobios que predominan en la **apendicitis** temprana y aerobios y anaerobios mixtos más tarde en el curso. Los organismos comunes incluyen *Escherichia coli* , *Peptostreptococcus* , *Bacteroides* y *Pseudomonas*. Una vez que se produce una inflamación y necrosis significativas, el apéndice corre el riesgo de perforarse, lo que lleva a un absceso localizado y, a veces, a una peritonitis franca. [9] La posición más común del apéndice es retrocecal. Si bien la posición anatómica de la raíz del apéndice es mayormente constante, las posiciones de la cola pueden variar. Las posiciones posibles incluyen retrocecal, subcecal, pre y post-ileal y pélvica.

HISTOPATOLOGÍA

Los hallazgos microscópicos en la **apendicitis** aguda incluyen la proliferación de neutrófilos de la muscularis propria. El grado y la extensión de la inflamación son directamente proporcionales a la gravedad de la infección y la duración de la enfermedad. A medida que avanza esta afección, la grasa apendicular adicional y los tejidos circundantes se involucran en el proceso inflamatorio. [\[10\]](#)

SEMIOLÓGIA

Por lo general, la **apendicitis** se presenta como un dolor abdominal generalizado o periumbilical inicial que se localiza en el cuadrante inferior derecho. Inicialmente, se estimulan las fibras nerviosas aferentes viscerales en T8 a T10, lo que provoca un dolor centralizado vago. A medida que el apéndice se inflama y el peritoneo parietal adyacente se irrita, el dolor se localiza más en el cuadrante inferior derecho. El dolor puede o no estar acompañado por cualquiera de los siguientes síntomas:

- Anorexia
- Náuseas vómitos
- Fiebre (40% de los pacientes)
- Diarrea
- malestar generalizado
- Frecuencia o urgencia urinaria [\[11\]](#)

Presentaciones poco comunes

Algunos pacientes pueden presentar características poco comunes. En estos pacientes, el dolor puede haber despertado al paciente del sueño. Además, los pacientes pueden quejarse de dolor al caminar o toser.

El dolor a la extensión pasiva de la pierna derecha con el paciente en decúbito lateral izquierdo se conoce como signo del psoas. Esta maniobra estira el músculo psoas mayor, que puede estar irritado por un apéndice retrocecal inflamado. Los pacientes suelen flexionar la cadera para acortar el músculo psoas mayor y aliviar el dolor. [\[12\]](#)

Los hallazgos del examen físico a menudo son sutiles, especialmente en la apendicitis temprana . A medida que avanza la inflamación, se desarrollan signos de inflamación peritoneal. Los signos incluyen:

- Protección del cuadrante inferior derecho y sensibilidad de rebote sobre el punto de McBurney (1,5 a 2 pulgadas de la espina ilíaca anterosuperior (ASIS) en línea recta desde el ASIS hasta el ombligo)
- Signo de Rovsing (dolor en el cuadrante inferior derecho provocado por la palpación del cuadrante inferior izquierdo)
- Signo de Dunphy (aumento del dolor abdominal al toser)

Otros signos asociados como el signo del psoas (dolor a la rotación externa o extensión pasiva de la cadera derecha que sugiere **apendicitis** retrocecal) o el signo del obturador (dolor a la rotación interna de la cadera derecha que sugiere **apendicitis** pélvica) son raros. El curso temporal de los síntomas es variable, pero generalmente progresa desde la **apendicitis** temprana entre las 12 y las 24 horas hasta la perforación después de las 48 horas. El setenta y cinco por ciento de los pacientes se presentan dentro de las 24 horas posteriores al inicio de los síntomas. El riesgo de ruptura es variable pero es de alrededor del 2% a las 36 horas y aumenta alrededor del 5% cada 12 horas después de eso.

Se han definido varios puntajes prácticos para facilitar el diagnóstico oportuno de la **apendicitis** aguda , basados principalmente en la historia clínica y el examen físico, acompañados de pruebas de laboratorio y medidas de imagen, incluida la ecografía abdominal. En consecuencia, la evaluación de pacientes con signos y síntomas sospechosos sugestivos de **apendicitis aguda** se ha llevado a cabo ampliamente con los criterios de Alvarado desde 1986. La puntuación más alta entre los criterios de Alvarado se asigna a la sensibilidad en la fosa ilíaca derecha, la leucocitosis y cada uno de los demás síntomas predichos, incluido el dolor migratorio de la fosa ilíaca derecha, las náuseas o los vómitos, y la anorexia, tienen una puntuación. Además, los hallazgos positivos en los índices restantes del examen físico, incluida la fiebre y el dolor de rebote en la fosa ilíaca derecha, tendrían una puntuación similar de uno. [13]

EVALUACIÓN

El médico del departamento de emergencias debe abstenerse de darle al paciente cualquier medicamento para el dolor hasta que el cirujano haya visto al paciente. Los analgésicos pueden enmascarar los signos peritoneales y provocar un retraso en el diagnóstico o incluso la ruptura del apéndice.

Pruebas de laboratorio

Se solicitan mediciones de laboratorio, incluido el recuento total de leucocitos, el porcentaje de neutrófilos y la concentración de proteína C reactiva (PCR), para proceder con los pasos de diagnóstico en pacientes con sospecha de apendicitis aguda . [14] El recuento elevado de glóbulos blancos (WBC) con o sin desviación a la izquierda o bandemia está presente clásicamente, pero hasta un tercio de los pacientes con apendicitis aguda presentarán un recuento de WBC normal. Por lo general, se encuentran cetonas en la orina y la proteína C reactiva puede estar elevada. Una combinación de resultados normales de leucocitos y PCR tiene una especificidad del 98 % para la exclusión de apendicitis aguda. Además, los resultados de WBC y CRP tienen un valor predictivo positivo para diferenciar apendicitis no inflamada, no complicada y complicada . Tanto los niveles crecientes de CRP como los de WBC se correlacionan con un aumento significativo en la probabilidad de **apendicitis** complicada . La posibilidad de que un paciente tenga **apendicitis** con valores normales de WBC y CRP es extremadamente baja. [15] El recuento de glóbulos blancos de 10 000 células/mm³ es altamente predecible en pacientes con apendicitis aguda ; sin embargo, el nivel aumentaría en pacientes con apendicitis complicada . En consecuencia, el recuento de glóbulos blancos igual o superior a 17 000 células/mm³ se asocia con complicaciones de apendicitis , incluyendo apendicitis perforada y gangrenosa.

IMÁGENES

La apendicitis es tradicionalmente un diagnóstico clínico. Sin embargo, se utilizan varias modalidades de imágenes para proceder con los pasos de diagnóstico, incluida una tomografía computarizada abdominal, una ecografía y una resonancia magnética.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Una tomografía computarizada abdominal tiene una precisión superior al 95% para el diagnóstico de apendicitis y se usa cada vez con mayor frecuencia. Los criterios de TC para la apendicitis incluyen un apéndice agrandado (más de 6 mm de diámetro), engrosamiento de la pared apendicular (más de 2 mm), tiras de grasa peri apendicular, realce de la pared apendicular, presencia de apendicolito (aproximadamente el 25% de los pacientes). Es inusual ver aire o contraste en el lumen con apendicitis debido a la distensión luminal y al posible bloqueo en la mayoría de los casos de apendicitis. La no visualización del apéndice no descarta apendicitis. La ecografía es menos sensible y específica que la TC, pero puede ser útil para evitar la radiación ionizante en niños y mujeres embarazadas. La resonancia magnética también puede ser útil para pacientes embarazadas con sospecha de apendicitis y una ecografía indeterminada. Clásicamente, la mejor manera de diagnosticar la apendicitis aguda es con una buena historia clínica y un examen físico detallado realizado por un cirujano experimentado; sin embargo, es muy fácil hacerse una tomografía computarizada en el departamento de emergencias. Se ha convertido en una práctica común confiar principalmente en el informe de la TC para hacer el diagnóstico de apendicitis aguda. Ocasionalmente, los apendicolitos se encuentran incidentalmente en radiografías o tomografías computarizadas de rutina. La mayor preocupación con la obtención de una tomografía computarizada abdominopélvica es la exposición a la radiación; sin embargo, la exposición promedio con un CT típico no excedería los 4 mSv, que está ligeramente por encima de la exposición de fondo de casi 3 mSv. A pesar de la mayor resolución de las imágenes de TC obtenidas con la radiación máxima de 4 mSv, las exposiciones más bajas no afectarían los resultados clínicos. Además, la obtención de una tomografía computarizada abdominopélvica con contraste intravenoso en pacientes con sospecha de apendicitis aguda debe limitarse a una tasa de filtración glomerular (TFG) aceptable igual o superior a 30 ml/min. Estos pacientes tienen un mayor riesgo de desarrollar apendicitis que la población general. Estos pacientes deben ser considerados para apendicectomías profilácticas. Los estudios también han mostrado una incidencia del 10 al 30% de apendicolitos presentes en muestras de apendicectomía realizadas por apendicitis aguda. [\[16\]](#) [\[17\]](#) [\[18\]](#)

ULTRASONOGRAFÍA

La ecografía abdominal es una medida primaria ampliamente utilizada y disponible para evaluar a los pacientes con dolor abdominal agudo. Se utiliza un índice específico de compresibilidad junto con un diámetro de menos de 5 mm para excluir la apendicitis. Por el contrario, varias pruebas, incluido un diámetro anteroposterior de más de 6 mm, un apendicolito y una ecogenicidad anormalmente aumentada de la grasa peri apendicular, sugieren apendicitis aguda. Las principales preocupaciones con el uso de la ecografía abdominal para evaluar el posible diagnóstico de apendicitis aguda son las limitaciones innatas de la ecografía en pacientes obesos y la dependencia del operador para encontrar las características sugestivas. Además, los pacientes complicados con peritonitis difícilmente tolerarían la compresión graduada. [19]

RESONANCIA MAGNÉTICA

A pesar de la alta sensibilidad y especificidad de la resonancia magnética en el contexto de la identificación de apendicitis aguda, existen grandes preocupaciones con respecto a la obtención de una resonancia magnética abdominal. Realizar una resonancia magnética abdominal no solo es costoso, sino que también exige un alto nivel de experiencia para interpretar los resultados. Por lo tanto, sus indicaciones se limitan principalmente a grupos especiales de pacientes, incluidas las mujeres embarazadas en las que está incrustado un riesgo inaceptable de exposición a la radiación. [20]

TRATAMIENTO / MANEJO

En el servicio de urgencias, el paciente debe mantenerse nulo por vía oral (NPO) e hidratado por vía intravenosa con cristaloides, y se deben administrar antibióticos por vía intravenosa a criterio del cirujano. La responsabilidad del consentimiento recae en el cirujano. El tratamiento de referencia para la apendicitis aguda es realizar una apendicectomía. Se prefiere la apendicectomía laparoscópica al abordaje abierto. La mayoría de las apendicectomías sin complicaciones se realizan por vía laparoscópica. Varios estudios han comparado los resultados con el grupo de apendicectomía laparoscópica y los pacientes que se sometieron a apendicectomía abierta. Los resultados sugirieron una menor incidencia de infección de la herida, un menor nivel de requerimiento de analgésicos posoperatorios y estancias hospitalarias

posoperatorias más cortas en el primer grupo. La principal desventaja de la apendicectomía laparoscópica es el mayor tiempo operatorio. [21]

En los casos en que exista un absceso o una infección avanzada, puede ser necesario el abordaje abierto. El abordaje laparoscópico brinda menos dolor, una recuperación más rápida y la capacidad de explorar la mayor parte del abdomen a través de pequeñas incisiones. Las situaciones en las que hay un absceso conocido de un apéndice perforado pueden requerir un procedimiento de drenaje percutáneo que generalmente realiza un radiólogo intervencionista. Esto estabiliza al paciente y permite que la inflamación disminuya con el tiempo, lo que permite realizar una apendicectomía laparoscópica menos difícil en una fecha posterior. Los médicos también inician a los pacientes con antibióticos de amplio espectro. Existe cierto desacuerdo con respecto a la administración preoperatoria de antibióticos para la apendicitis no complicada. Algunos cirujanos sienten que los antibióticos de rutina en estos casos no están justificados, mientras que otros los administran de manera rutinaria. También se han realizado varios estudios que promueven el tratamiento de la apendicitis no complicada únicamente con antibióticos y evitan la cirugía por completo. [1] [22]

En pacientes con un absceso apendicular, algunos cirujanos continúan con los antibióticos durante varias semanas y luego realizan una apendicectomía electiva. Cuando el apéndice se ha roto, el procedimiento aún se puede realizar por vía laparoscópica, pero es necesaria una irrigación extensa del abdomen y la pelvis. Además, es posible que se deban dejar abiertos los sitios de los trócares. Un número significativo de pacientes con una impresión de apendicitis aguda se puede manejar con un abordaje laparoscópico sin complicaciones. Sin embargo, varios factores predicen la demanda de conversión al enfoque abierto. El único factor preoperatorio independiente que predice la conversión durante la apendicectomía laparoscópica es la presencia de comorbilidades. Además, un par de hallazgos intraoperatorios, incluida la presencia de absceso periapendicular y peritonitis difusa, son predictores independientes no solo de una mayor tasa de conversión, sino también de un aumento significativo de las complicaciones posoperatorias. [23]

Si bien la apendicectomía laparoscópica se ha utilizado ampliamente como el enfoque preferido para el tratamiento quirúrgico de la **apendicitis** aguda en muchos centros, la apendicectomía aún abierta podría seleccionarse como la opción práctica, específicamente en el tratamiento de la **apendicitis**

complicada. con flemón y en los pacientes que están sujetos a la conversión del abordaje laparoscópico principalmente debido a los posibles problemas relacionados con la mala visibilidad. Recientemente se han introducido varios otros enfoques quirúrgicos alternativos, incluida la cirugía endoscópica transluminal de orificio natural (NOTES) y la cirugía laparoscópica de incisión única (SILS). La idea de utilizar un endoscopio flexible para ingresar al tracto gastrointestinal o vaginal y, en consecuencia, atravesar el órgano mencionado para ingresar a la cavidad peritoneal es una alternativa interesante para pacientes que consideran los aspectos estéticos de los procedimientos. Más tarde se probó con la realización exitosa de una apendicectomía transgástrica en un grupo de diez pacientes indios. Las principales ventajas potenciales de la apendicectomía con NOTES son evitar cicatrices y limitar el dolor posoperatorio. En cuanto al número limitado de pacientes que se han sometido a apendicectomía NOTES, aún es imposible realizar una comparación detallada de los resultados posoperatorios. Por lo tanto, el principal inconveniente de realizar esta técnica es que la necesidad de combinarse con el abordaje laparoscópico es proporcionar una retracción adecuada durante el procedimiento y confirmar el cierre del sitio de entrada.[\[24\]](#) [\[25\]](#) [\[26\]](#) [\[27\]](#) [\[28\]](#) Como técnica quirúrgica, la SILS para una apendicectomía se realiza con una incisión en el ombligo o una cicatriz abdominal preexistente. Las posibles ventajas de SILS incluyen una disminución del dolor posoperatorio, las complicaciones posteriores al procedimiento relacionadas con la herida y, en consecuencia, períodos más cortos de baja por enfermedad. [\[29\]](#) Sin embargo, hasta el 40 % de los pacientes todavía se convierten a la laparoscopia convencional en algún momento durante el procedimiento. La principal desventaja de SILS para una apendicectomía es una mayor complicación a largo plazo relacionada con la hernia incisional.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial incluye ileítis de Crohn, adenitis mesentérica, proceso inflamatorio en el divertículo cecal, mittelschmerz, salpingitis, ruptura de quiste ovárico, embarazo ectópico, absceso tuboovárico, trastornos musculoesqueléticos, endometriosis, enfermedad inflamatoria pélvica, gastroenteritis, colitis del lado derecho, cólico renal, cálculos renales, enfermedad del intestino irritable, torsión testicular, torsión ovárica, síndrome del ligamento redondo, epididimitis y otros problemas gastroenterológicos

indescriptibles. Es necesario obtener un historial médico detallado y realizar un examen físico orientado al problema para excluir los diagnósticos diferenciales. Respectivamente, una infección viral reciente sugiere principalmente adenitis mesentérica aguda y aumento de la sensibilidad al movimiento cervical grave durante los exámenes físicos transvaginales, típicamente presentes en la enfermedad inflamatoria pélvica. Uno de los diagnósticos diferenciales desafiantes es una presentación aguda de la enfermedad de Crohn. Si bien un historial médico pasado positivo de la enfermedad de Crohn puede evitar procedimientos quirúrgicos innecesarios, la enfermedad de Crohn podría presentarse de forma aguda por primera vez, simulando una enfermedad aguda. **apendicitis** _ Intraoperatoriamente, la presencia de íleon inflamado debe hacer sospechar la enfermedad de Crohn junto con otras causas bacterianas de ileítis aguda, incluidas la ileítis por *Yersinia* o *Campylobacter*. El enfoque preferido es proceder con una apendicectomía, incluso si no hay evidencia de **apendicitis** aguda . Sin embargo, en pacientes con características de ileítis junto con ciego inflamado, la apendicectomía está contraindicada ya que se complicaría posteriormente. [30]

ONCOLOGÍA QUIRÚRGICA

A pesar de la incidencia anual no significativa de cánceres apendiculares, con 1,2 casos por 100 000 en los Estados Unidos, casi el 30 % de este espectro podría presentarse de forma aguda. Las neoplasias malignas apendiculares más comunes son los tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos (GEP-NET), el carcinoma de células caliciformes (CCG), el adenocarcinoma de tipo colónico y la neoplasia mucinosa. [31]

Tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos (GEP-NET)

(GEP-NET) son los subtipos histopatológicos más comunes. Rara vez pueden hacer metástasis en el hígado o los ganglios linfáticos. Por lo tanto, en pacientes con sospecha de TNE-GEP (tumor carcinoide), es esencial una evaluación adicional del hígado y la cuenca del ganglio linfático ileocólico. El tamaño del tumor primario dicta los exigentes pasos quirúrgicos. Por tanto, en los tumores carcinoides menores de 1 centímetro, la apendicectomía con márgenes negativos es el único manejo quirúrgico solicitado. Aunque en el tumor carcinoide mayor de 2 cm está indicada una hemicolectomía derecha, el plan quirúrgico en las lesiones carcinoides apendiculares de 1 a 2 cm sigue

siendo equívoco. Sin embargo, en presencia de invasión mesentérica, ganglios linfáticos agrandados o márgenes quirúrgicos equívocos, se recomienda la hemicolectomía derecha.

Carcinoma de células caliciformes

Los carcinomas de células caliciformes son una entidad ubicua de las neoplasias malignas apendiculares, ya que comparten las características diagnósticas tanto del adenocarcinoma apendicular como de los tumores neuroendocrinos. Se debe realizar una evaluación peritoneal integral con documentación adicional sobre la puntuación del índice de cáncer peritoneal (PCIS). Los pacientes no metastásicos y con un tamaño igual o superior a 2 cm se beneficiarán de una hemicolectomía derecha. [\[32\]](#)

linfoma

Los linfomas no Hodgkin (LNH) y sus subtipos, incluidos los linfomas de tejido linfoide asociado a mucosas (MALT), pueden presentarse inicialmente con **apendicitis** aguda . El manejo quirúrgico de esta malignidad apendicular tan poco común se limita a una apendicectomía simple. Sin embargo, se debe incluir una evaluación sistémica integral para excluir cualquier posible sitio de metástasis. [\[33\]](#)

adenocarcinoma

El adenocarcinoma del apéndice, una neoplasia apendicular rara con tres subtipos histopatológicos, se presenta con mayor frecuencia en la **apendicitis** aguda . El tratamiento estándar es la realización de una hemicolectomía derecha, independientemente del tamaño tumoral y/o de la afectación de la cuenca ganglionar. [\[34\]](#)

Mucocele y neoplasia mucinosa

El mucocele apendicular, que puede resultar de un espectro benigno o maligno de hiperplasia de la mucosa y varias formaciones quísticas, puede presentarse con **apendicitis aguda**. Varias características radiológicas preoperatorias, incluida una estructura quística bien encapsulada en el cuadrante inferior derecho, darían la impresión de un mucocele apendicular; sin embargo, el diagnóstico definitivo requiere evaluación intraoperatoria e informes histopatológicos. El manejo quirúrgico preferido es una apendicectomía con grandes medidas de precaución para prevenir la ruptura capsular. En cuanto a

la diseminación peritoneal, se recomienda proporcionar documentación de la afectación peritoneal, junto con el diagnóstico del tejido con biopsias. Además, la sospecha de neoplasia mucinosa del apéndice debe manejarse con el examen peritoneal y registrar el PCIS en presencia de mucina.[\[35\]](#)

PRONÓSTICO

Si se diagnostica y trata a tiempo, como procedimiento quirúrgico relativamente seguro, se espera la recuperación en 24 a 48 horas. Los casos que se presentan con abscesos avanzados, sepsis y peritonitis pueden tener un curso más prolongado y complicado, que posiblemente requiera cirugía adicional u otras intervenciones.

COMPLICACIONES

Los abscesos posoperatorios, los hematomas y las complicaciones de la herida son complicaciones que se pueden observar después de las apendicectomías. Si la herida se infecta, uno puede desarrollar Bacteroides. **La apendicitis** "recurrente" o "del muñón" puede ocurrir si queda demasiado muñón apendicular después de una apendicectomía. Esto actúa como un apéndice y puede ocluirse e infectarse al igual que en el episodio inicial. Por lo tanto, es importante asegurarse de que haya muñones apendiculares mínimos y preferiblemente de menos de 0,5 cm después de una apendicectomía. Si no se trata, la **apendicitis** puede conducir a la formación de abscesos con el desarrollo de una fístula enterocutánea. También se puede desarrollar peritonitis difusa y sepsis, que pueden progresar a una morbilidad significativa y posible muerte.

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Los pacientes con **apendicitis** no complicada generalmente experimentarán un período posoperatorio sin incidentes y no se requiere terapia antibiótica posoperatoria. Sin embargo, el grupo de pacientes con **apendicitis** complicada debe ser planificado para terapia antibiótica por un promedio de 4 días. Las complicaciones de la herida, incluidas las infecciones, deben tratarse con una adecuada apertura e irrigación de la herida, seguidas de taponamiento. Sin embargo, la terapia con antibióticos es esencial en el manejo de pacientes complicados con formación de abscesos y afectación del plano fascial profundo.

PERLAS Y OTROS TEMAS

Se debe prestar especial atención al tratamiento de pacientes con **apendicitis** perforada con absceso. Aquellos que presentan un absceso y no presentan peritonitis pueden beneficiarse de la colocación de un drenaje percutáneo guiado por TC o ecografía, así como de antibióticos. La apendicectomía de intervalo se realiza clásicamente de 6 a 10 semanas después de la recuperación. Históricamente, del 20 al 40 % de los pacientes tratados médicamente por **apendicitis** perforada con un absceso tenían **apendicitis** recurrente en la literatura histórica. Estudios más recientes sugieren que estas tasas sean mucho más bajas.

Las complicaciones de la **apendicitis** y la apendicectomía incluyen infecciones del sitio quirúrgico, formación de abscesos intraabdominales (3 a 4 % en apendicectomía abierta y 9 a 24 % en apendicectomía laparoscópica), íleo prolongado, fístula enterocutánea y obstrucción del intestino delgado.

Ocasionalmente se hace el diagnóstico incorrecto de apendicitis aguda cuando, en realidad, el diagnóstico correcto es enfermedad de Crohn del ciego o íleon terminal. Es importante saber que si esto ocurre se debe dejar el apéndice en su lugar si hay afectación en su base. La extirpación del apéndice en esta situación tiene una alta tasa de formación de fugas y fístulas. Por otro lado, si la base del apéndice está intacta, entonces se debe extirpar el apéndice, incluso si parece normal. Esto elimina la futura confusión de diagnosticar la enfermedad de Crohn aguda frente a la **apendicitis** aguda .

En el pasado, era habitual extirpar el apéndice de forma rutinaria en el momento de otras cirugías no relacionadas para evitar desarrollar **apendicitis** en el futuro. Hoy en día, sin embargo, la mayoría de los cirujanos no eliminan rutinariamente un apéndice normal en el momento de otros procedimientos programados. Si un paciente se somete a cirugía por un diagnóstico incorrecto de **apendicitis** aguda , se recomienda extirpar el apéndice para evitar futuros problemas de diagnóstico.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Los pacientes con **apendicitis** por lo general se presentan primero en el servicio de urgencias con dolor abdominal. La enfermera de triaje debe estar familiarizada con los signos y síntomas de la **apendicitis** porque estos

pacientes necesitan ingreso urgente y tratamiento para prevenir la perforación. Sin embargo, hacer un diagnóstico de **apendicitis** no siempre es fácil.

Existen varias pautas que pueden ayudar a los trabajadores de la salud a hacer un diagnóstico de **apendicitis** . Si bien la mayoría de los médicos, enfermeras practicantes y asistentes médicos confían en el examen físico, otros pueden obtener una ecografía. Para casos cuestionables, una tomografía computarizada del abdomen puede ser útil. El Colegio Americano de Radiología recomienda una ecografía en mujeres embarazadas y una resonancia magnética en casos no concluyentes en la misma población de pacientes. [\[36\]](#) [\[37\]](#)

Mientras se investiga al paciente, la enfermera debe iniciar una vía intravenosa y administrar los líquidos según lo indicado. En las mujeres se debe realizar una prueba de embarazo para descartar un embarazo ectópico. El cirujano debe ser notificado. Por lo general, los analgésicos solo deben administrarse después de que el cirujano haya visto al paciente. La enfermera debe monitorear al paciente por cambios agudos en el dolor o signos vitales e informar al equipo interprofesional. Antes de la cirugía, el farmacéutico debe evaluar posibles interacciones farmacológicas y posibles alergias a medicamentos, e informar al equipo de cualquier posible inquietud.

También existe controversia sobre cómo manejar mejor una masa apendicular o un flemón y cuándo realizar una cirugía. Ya no hay duda de que la apendicectomía laparoscópica se asocia con un dolor mínimo y una recuperación más rápida, pero es costosa. Otros estudios indican que una sola incisión pequeña proporciona resultados comparables a una apendicectomía laparoscópica y es rentable. Dadas estas controversias, se debe establecer un enfoque de equipo interprofesional para el diagnóstico y manejo de la **apendicitis** en cada institución para garantizar que el paciente no tenga morbilidad y que el manejo sea rentable. [\[38\]](#) [Nivel 3]

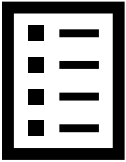
Resultados

Muchas series grandes muestran que la apendicitis simple tratada con un procedimiento abierto o laparoscópico tiene excelentes resultados. **(Nivel 3)** **Sin embargo, se sabe que una apendicitis** más grave y complicada se asocia con peores resultados y una mayor utilización de recursos. Además, la presentación atípica de la **apendicitis** en el embarazo y en los ancianos

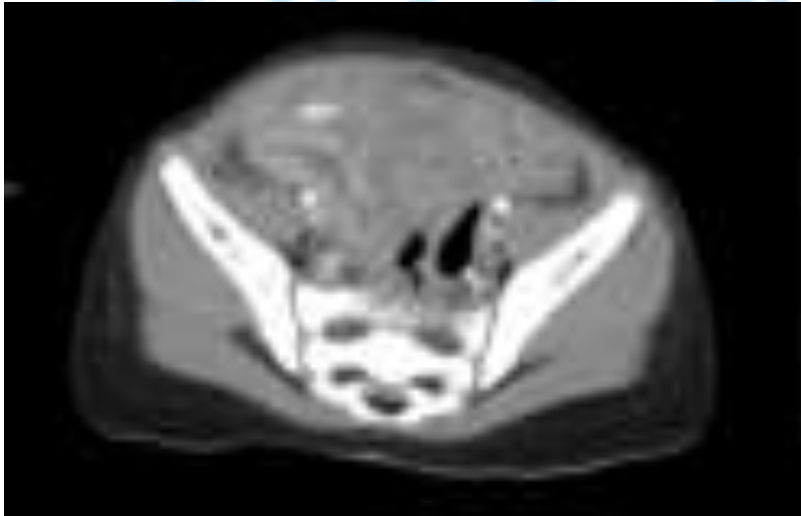
también puede dificultar el diagnóstico y dar lugar a una mayor incidencia de complicaciones. [39] [40] [Nivel 3] En una era de atención administrada donde se monitorean los índices de atención de calidad, corresponde a los trabajadores de la salud conocer los estándares actuales de diagnóstico y manejo de la **apendicitis** o enfrentar la denegación de reembolso.

Ir:

PREGUNTAS DE REVISIÓN



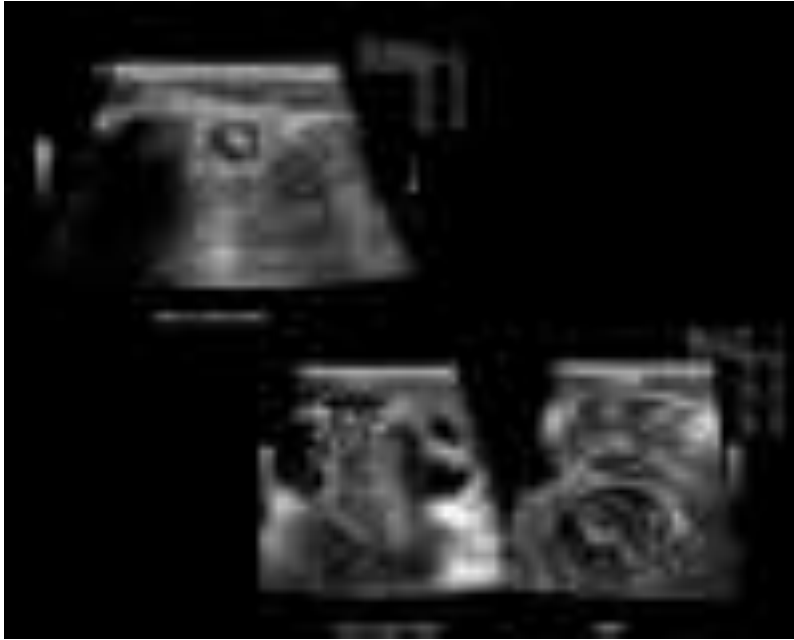
FIGURAS



1

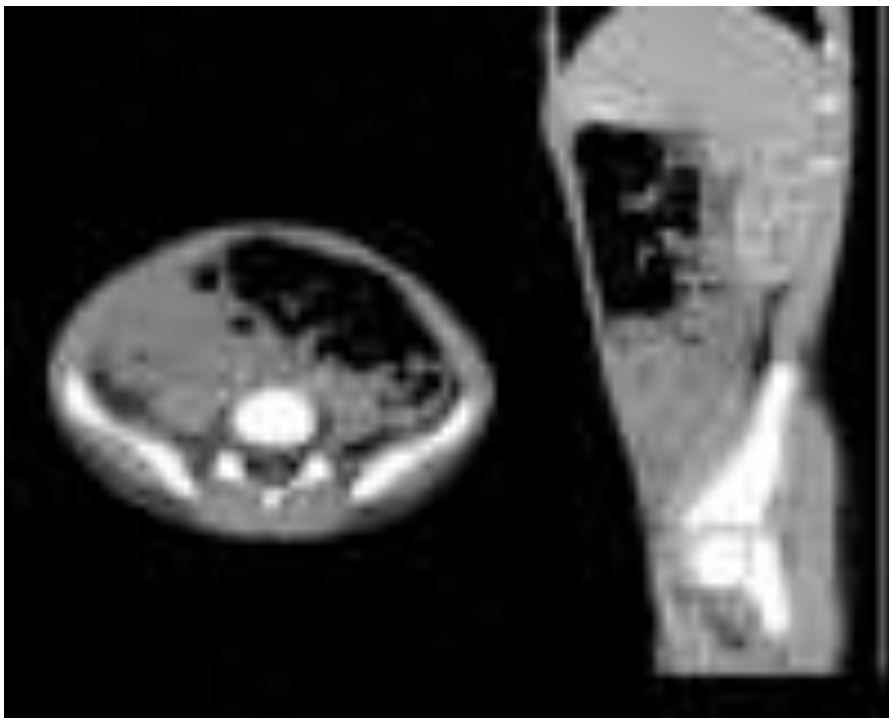
TAC Abdomen **Apendicitis** Aguda . Contribuido por Scott Dulebohn, MD





2

Ecografía de cuadrante inferior derecho con hallazgos de **apendicitis** aguda . Hay una estructura tubular de terminación ciega que mide hasta 7 mm de diámetro. Contribución de Kevin Carter, DO



3

ANAMN. AM. MANIP. IALIA

Hay una **apendicitis** aguda con una estructura tubular dilatada llena de líquido en el cuadrante inferior derecho en estas imágenes axiales y sagitales con una colección de líquido circundante y varada debido al desarrollo de un absceso. Contribución de Kevin Carter, DO



4

Apendectomía. Contribución de Sunil Munakomi, MD

REFERENCIAS

1. Vaos G, Dimopoulou A, Gkioka E, Zavras N. ¿Cirugía inmediata o tratamiento conservador para la **apendicitis** aguda complicada en niños? Un meta-análisis. J Pediatr Surg. 2019 julio; 54 (7):1365-1371. [[PubMed](#)]
2. Gignoux B, Blanchet MC, Lanz T, Vulliez A, Saffarini M, Bothorel H, Robert M, Frering V. ¿Debería la apendicectomía ambulatoria convertirse en el tratamiento estándar para la **apendicitis** aguda? Cirugía Emergente Mundial J. 2018; 13:28 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
3. Eng KA, Abadeh A, Ligocki C, Lee YK, Moineddin R, Adams-Webber T, Schuh S, Doria AS. **Apendicitis** aguda : un metanálisis de la precisión diagnóstica de la ecografía, la TC y la resonancia magnética como pruebas de imagen de segunda línea después de una ecografía inicial. Radiología. 2018 septiembre; 288 (3):717-727. [[PubMed](#)]
- 4.

- Kartal ©. Tumores neuroendocrinos del aparato digestivo infantil: experiencia en un solo centro. Medicina (Baltimore). 11 de febrero de 2022; 101 (6):e28795. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Khan MS, Chaudhry MBH, Shahzad N, Tariq M, Memon WA, Alvi AR. Riesgo de **apendicitis** en pacientes con apendicolitos descubiertos incidentalmente. Res. quirúrgica J. 2018 enero; 221 :84-87. [[PubMed](#)]
 6. Dr. Stringer. Apendicitis **aguda** . J Pediatr Child Health. 2017 noviembre; 53 (11):1071-1076. [[PubMed](#)]
 7. Bhangu A, Søreide K, Di Saverio S, Assarsson JH, Drake FT. Apendicitis aguda : comprensión moderna de la patogénesis, diagnóstico y manejo. Lanceta. 2015 26 de septiembre; 386 (10000):1278-1287. [[PubMed](#)]
 8. Addiss DG, Shaffer N, Fowler BS, Tauxe RV. La epidemiología de la **apendicitis** y la apendicectomía en los Estados Unidos. Am J Epidemiol. noviembre de 1990; 132 (5):910-25. [[PubMed](#)]
 9. Hamilton AL, Kamm MA, Ng SC, Morrison M. Proteus spp. como patógenos gastrointestinales putativos. Clin Microbiol Rev. 2018 julio; 31 (3) [[artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 10. Redden M, Ghadiri M. Apendicitis aguda **con** tricobezoar asociado de pelo felino. J Surg Case Rep. 2022 Mar; 2022 (3):rjac133. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 11. Snyder MJ, Guthrie M, Cagle S. **Apendicitis** aguda : diagnóstico y manejo eficientes. Am Fam Médico. 2018 01 de julio; 98 (1):25-33. [[PubMed](#)]
 12. van Aerts RMM, van de Laarschot LFM, Banales JM, Drenth JPH. Manejo clínico de la poliquistosis hepática. J Hepatol. 2018 abril; 68 (4):827-837. [[PubMed](#)]
 - 13.

- Awayshih MMA, Nofal MN, Yousef AJ. **Evaluación del puntaje de Alvarado en el diagnóstico de apendicitis aguda** . Pan Afr Med J. 2019; 34:15 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
14. Yang HR, Wang YC, Chung PK, Chen WK, Jeng LB, Chen RJ. Exámenes de laboratorio en pacientes con **apendicitis** aguda . ANZ J Surg. 2006 enero-febrero; 76 (1-2):71-4. [[PubMed](#)]
15. Withers AS, Grieve A, Loveland JA. Correlación del recuento de glóbulos blancos y PCR en **apendicitis** aguda en pacientes pediátricos. S Afr J Surg. 2019 diciembre; 57 (4):40. [[PubMed](#)]
16. Pooler BD, Replinger MD, Reeder SB, Pickhardt PJ. RM del Abdomen Agudo No Traumático: Descripción de los Hallazgos y Correlación Multimodal. Gastroenterol Clin North Am. 2018 septiembre; 47 (3):667-690. [[PubMed](#)]
17. Swenson DW, Ayyala RS, Sams C, Lee EY. **Estrategias prácticas de imagen para la apendicitis** aguda en niños. AJR Am J Roentgenol. 2018 octubre; 211 (4):901-909. [[PubMed](#)]
18. Kim DW, Suh CH, Yoon HM, Kim JR, Jung AY, Lee JS, Cho YA. Visibilidad del apéndice normal en CT, MRI y ecografía: una revisión sistemática y metanálisis. AJR Am J Roentgenol. 2018 septiembre; 211 (3):W140-W150. [[PubMed](#)]
19. Hwang YO. Sonografía y tomografía computarizada en el diagnóstico de **apendicitis** aguda . Tecnología Radiol. 2018 enero; 89 (3):224-237. [[PubMed](#)]
20. Kave M, Parooie F, Salarzai M. Embarazo y **apendicitis** : revisión sistemática y metanálisis sobre el uso clínico de la resonancia magnética en el diagnóstico de **apendicitis** en mujeres embarazadas. Cirugía Emergente Mundial J. 2019; 14:37 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- 21.

- Kumar S, Jalan A, Patowary BN, Shrestha S. Apendicectomía laparoscópica versus apendicectomía abierta para la **apendicitis** aguda : un estudio comparativo prospectivo. 2016 julio-septiembre. Universidad de Katmandú Med J (KUMJ). 14 (55):244-248. [[PubMed](#)]
22. Zani A, Hall NJ, Rahman A, Morini F, Pini Prato A, Friedmacher F, Koivusalo A, van Heurn E, Pierro A. Encuesta de la Asociación Europea de Cirujanos Pediátricos sobre el Manejo de la **Apendicitis** Pediátrica . Eur J Pediatr Surg. 2019 febrero; 29 (1):53-61. [[PubMed](#)]
23. Antonacci N, Ricci C, Taffurelli G, Monari F, Del Governatore M, Caira A, Leone A, Cervellera M, Minni F, Cola B. Apendicectomía laparoscópica: ¿Qué factores son predictores de conversión? Un estudio de cohorte prospectivo de gran volumen. Cirugía Interna J. 2015 septiembre; 21 :103-7. [[PubMed](#)]
24. Thambidorai CR, Aman Fuad Y. Apendicectomía laparoscópica para la apendicitis complicada en niños. Singapur Med J. 2008 Dic; 49 (12): 994-7. [[PubMed](#)]
25. Siribumrungwong B, Chantip A, Noorit P, Wilasrusmee C, Ungpinitpong W, Chotiya P, Leerapan B, Woratanarat P, McEvoy M, Attia J, Thakkinstian A. Comparación de la infección superficial del sitio quirúrgico entre el cierre primario retardado y el cierre primario de heridas en **apendicitis** complicada : Un ensayo controlado aleatorio. Ann Surg. 2018 abril; 267 (4): 631-637. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
26. Turk E, Acimis NM, Karaca F, Edirne Y, Tan A, Kilic C. El efecto sobre el dolor posoperatorio de tirar del músculo recto medialmente durante la cirugía de apendicectomía abierta. Minerva Chir. 2014 junio; 69 (3):141-6. [[PubMed](#)]
27. Hucl T, Benes M, Kocik M, Splichalova A, Maluskova J, Krak M, Lanska V, Heczko M, Kieslichova E, Oliverius M, Spicak J.

- Comparación de la respuesta inflamatoria a NOTAS transgástricas y transcolónicas. *Gastroenterol Res Práctica*. 2016; 2016 :7320275. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
28. [[PubMed](#)] Khashab MA, Calloo AN. NOTAS: estado actual y nuevos horizontes. *Gastroenterología*. 2012 abril; 142 (4):704–710.e1. [[PubMed](#)]
29. Ahmed K, Wang TT, Patel VM, Nagpal K, Clark J, Ali M, Deeba S, Ashrafian H, Darzi A, Athanasiou T, Paraskeva P. El papel de la cirugía laparoscópica de incisión única en la cirugía abdominal y pélvica: una revisión sistemática. *Cirugía Endosc*. 2011 febrero; 25 (2):378-96. [[PubMed](#)]
30. Jiang J, Wu Y, Tang Y, Shen Z, Chen G, Huang Y, Zheng S, Zheng Y, Dong R. Un nuevo nomograma para el diagnóstico diferencial entre **apendicitis** avanzada y temprana en pacientes pediátricos. *Biomark Med*. 2019 octubre; 13 (14):1157-1173. [[PubMed](#)]
31. Van de Moortele M, De Hertogh G, Sagaert X, Van Cutsem E. Cáncer apendicular: una revisión de la literatura. *Acta Gastroenterol Belga*. 2020 julio-septiembre; 83 (3):441-448. [[PubMed](#)]
32. Zhang K, Meyerson C, Kassardjian A, Westbrook LM, Zheng W, Wang HL. Carcinoide/carcinoma de células caliciformes: una actualización. *Adv Anat Pathol*. 2019 marzo; 26 (2):75-83. [[PubMed](#)]
33. Marte A, Sabatino MD, Cautiero P, Accardo M, Romano M, Parmeggiani P. Hallazgo inesperado de apendicectomía laparoscópica: linfoma MALT del apéndice en niños. *Pediatr Surg Int*. 2008 abril; 24 (4):471-3 [[PubMed](#)]
34. Xie X, Zhou Z, Song Y, Li W, Diao D, Dang C, Zhang H. El manejo y la predicción pronóstica del adenocarcinoma del apéndice. *Sci*

- Rep. 2016 16 de diciembre; 6 :39027. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
35. Morano WF, Gleeson EM, Sullivan SH, Padmanaban V, Mapow BL, Shewokis PA, Esquivel J, Bowne WB. Características clinicopatológicas y manejo de los mucocelos apendiculares: una revisión sistemática. Soy Cirugía. 2018 01 de febrero; 84 (2):273-281. [[PubMed](#)]
36. [[PubMed](#)] Gorter RR, Eker HH, Gorter-Stam MA, Abis GS, Acharya A, Ankersmith M, Antoniou SA, Arolfo S, Babic B, Boni L, Bruntink M, van Dam DA, Defoort B, Deijen CL, DeLacy FB , Go PM , Harmsen AM, van den Helder RS, Iordache F, Ket JC, Muysoms FE, Ozmen MM, Papoulas M, Rhodes M, Straatman J, Tenhagen M, Turrado V, Vereczkei A, Vilallonga R, Deelder JD, Bonjer J Diagnóstico y manejo de la **apendicitis** aguda . Conferencia de desarrollo de consenso EAES 2015. Surg Endosc. 2016 noviembre; 30 (11):4668–4690. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
37. Smith MP, Katz DS, Lalani T, Carucci LR, Cash BD, Kim DH, Piorkowski RJ, Small WC, Spottswood SE, Tulchinsky M, Yaghami V, Yee J, Rosen MP. Criterios de idoneidad del ACR® Dolor en el cuadrante inferior derecho: sospecha de **apendicitis** . Ultrasonido Q. 2015 Jun; 31 (2):85-9 [[PubMed](#)]
38. Schoel L, Maizlin II, Koppelman T, Onwubiko C, Shroyer M, Douglas A, Russell RT. Mejora de las estrategias de imaginología en la **apendicitis** pediátrica : una iniciativa de mejora de la calidad. Res. quirúrgica J. 2018 octubre; 230 :131-136. [[PubMed](#)]
39. Zosimas D, Lykoudis PM, Pilavas A, Burke J, Leung P, Strano G, Shatkar V. Apendicectomía abierta versus laparoscópica en apendicitis aguda : resultados de un hospital general de distrito. S Afr J Surg. 2018 junio; 56 (2):59-62. [[PubMed](#)]
- 40.

Schneuer FJ, Adams SE, Bentley JP, Holland AJ, Huckel Schneider C, White L, Nassar N. Una comparación basada en la población de los resultados posoperatorios de la apendicectomía abierta y laparoscópica en niños. Med J Aust. 16 de julio de 2018; 209 (2):80-85. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ATRESIA Y ESTENOSIS DUODENAL

Autores

David F. Sigmón 1 ; Benjamín J. Eovaldi ; Harris L. Cohen 2 .

afiliaciones

1 Universidad de Pensilvania

2 Universidad de Tennessee HSC

Última actualización: 27 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La atresia duodenal es una obstrucción intestinal congénita que puede causar vómitos biliosos o no biliosos dentro de las primeras 24 a 38 horas de vida neonatal, generalmente después de la primera alimentación oral. Se asocia con polihidramnios en el útero y es una de las causas más comunes de obstrucción intestinal fetal. Si **la atresia duodenal** no se diagnostica prenatalmente, entonces el diagnóstico se puede hacer radiográficamente con una radiografía simple de abdomen como primer paso en la evaluación. Esto puede ser seguido por un examen de contraste controlado si es necesario. Esta actividad revisa la fisiopatología y presentación de **la atresia duodenal** y destaca el papel del equipo interprofesional en su manejo.

OBJETIVOS:

- Revisar la presentación de un lactante con **atresia duodenal** .
- Describir la evaluación de un paciente con sospecha de **atresia duodenal** .
- Resumir las opciones de tratamiento para **la atresia duodenal** .
- Explicar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por **atresia duodenal** .

INTRODUCCIÓN

La atresia duodenal es una obstrucción intestinal congénita que puede causar vómitos biliosos o no biliosos dentro de las primeras 24 a 38 horas de vida neonatal, generalmente después de la primera alimentación oral. Se asocia con polihidramnios en el útero y es una de las causas más comunes de obstrucción intestinal fetal. La ecografía prenatal puede hacer el diagnóstico. Si **la atresia duodenal** no se diagnostica prenatalmente, entonces el diagnóstico se puede hacer radiográficamente con una radiografía simple de abdomen como primer paso en la evaluación. Esto puede ser seguido por un examen de contraste controlado si es necesario. Se puede realizar una evaluación con bario para una serie gastrointestinal superior

(UGI) limitada o agua/Pedialyte para una evaluación de ultrasonido para confirmar el diagnóstico. La TC juega un papel limitado, si es que tiene alguno, en la evaluación de **atresia duodenal**. [1]

ETIOLOGÍA

La obstrucción del duodeno provoca **atresia duodenal**, generalmente distal a la ampolla de Vater en la segunda porción del duodeno. Durante la octava a la décima semana de desarrollo embriológico, los errores de recanalización duodenal son la principal causa de **atresia duodenal**. En la **atresia duodenal**, hay una obstrucción completa de la luz duodenal. La estenosis duodenal es el término que se utiliza para el estrechamiento que provoca una obstrucción incompleta de la luz del duodeno. Una membrana duodenal es una causa más rara de obstrucción duodenal, que tiende a causar una deformidad en manga de viento de la luz duodenal. [2]

EPIDEMIOLOGÍA

La **atresia duodenal** ocurre en 1 de cada 5000 a 10 000 nacidos vivos. A menudo se asocia con otras anomalías, como la trisomía 21/síndrome de Down y malformaciones cardíacas. Aproximadamente del 30% al 40% de los niños con **atresia duodenal** tienen síndrome de Down. Hay una prevalencia del 3% de **atresia duodenal** congénita entre pacientes con trisomía 21/síndrome de Down. No hay diferencia en la prevalencia entre los géneros. Existe una asociación con VACTERL, páncreas anular y otras atresias intestinales, incluidas atresia yeyunal, atresia ileal y atresia rectal. [3]

FISIOPATOLOGÍA

Se cree que la **atresia duodenal** ocurre debido a la falla del cordón epitelial sólido para recanalizarse o a una proliferación endodérmica excesiva. Sin embargo, la etiología exacta sigue siendo desconocida en este momento. [4]

SEMILOGIA

La **atresia duodenal** se presenta temprano en la vida como vómitos, generalmente dentro de las primeras 24 a 38 horas de vida después de la primera alimentación, y empeora progresivamente si no se trata. A veces, los vómitos pueden ser en proyectil, lo que, al igual que el piloroespasmo y el reflujo gastroesofágico, puede simular una estenosis hipertrófica del píloro. [5] [6] La presentación clínica de los vómitos biliosos apunta a una obstrucción intestinal congénita distal a la ampolla de Vater. Hay casos de atresia proximal a la ampolla de Vater que se presentan sin vómitos biliosos. La ampolla de Vater se encuentra en la segunda porción o porción descendente del duodeno. Los vómitos biliosos excesivos pueden causar alcalosis metabólica hipoclorémica hipopotasémica con aciduria paradójica, particularmente si hay un retraso en la hidratación. Los pacientes tienen síntomas de distensión abdominal y ausencia de evacuaciones intestinales.

EVALUACIÓN

Las imágenes prenatales mostrarán una burbuja doble, un estómago sin eco lleno de líquido amniótico y una segunda estructura cercana pero más distal llena de líquido, a menudo circular (pero ciega) (la segunda burbuja) que es la porción obstruida del duodeno. . El uso de la ecografía prenatal ha permitido un diagnóstico más precoz de **la atresia duodenal** . Una ventaja de la ecografía abdominal neonatal es que se puede realizar en la unidad de cuidados intensivos neonatales o en la sala de recién nacidos. Cuando se realiza una ecografía prenatal, el duodeno generalmente no está lleno de líquido y la presencia de un duodeno lleno de líquido sugiere **atresia duodenal**.. Si se observa un signo de doble burbuja en la ecografía prenatal, entonces el ecografista debe demostrar una conexión entre las dos estructuras llenas de líquido porque el quiste de duplicación del intestino anterior, así como otros quistes abdominales, pueden simular la apariencia de un signo de doble burbuja. [7] [8]

La evaluación radiográfica postnatal inicial para diagnosticar **la atresia duodenal** es una radiografía simple de abdomen. Hay gas en el estómago y el duodeno proximal en **la atresia duodenal** , pero no hay gas distalmente en el intestino delgado o grueso. Una radiografía simple de abdomen puede revelar el signo de la doble burbuja, que se observa después del nacimiento como un gran estómago radiotransparente (lleno de aire) generalmente en la posición normal a la izquierda de la línea media, y una burbuja más pequeña y más distal a la derecha. de la línea media, que representa un duodeno dilatado. Un signo de doble burbuja en una radiografía abdominal es un indicador confiable de **atresia duodenal** . Otras causas de obstrucción intestinal pueden simular un signo de doble burbuja. El páncreas anular es la segunda causa más común de **atresia duodenal** . La obstrucción yeyunal o más distal puede dilatarse más distalmente, o pueden estar presentes más de dos burbujas. [8]

En pacientes con síndrome de Down, la doble burbuja de rayos X tiene un mayor valor predictivo positivo. La prevalencia de **atresia duodenal** en el síndrome de Down es mucho mayor que en la población general. No siempre se necesita una evaluación adicional con modalidades adicionales antes de proceder a la cirugía. La estenosis duodenal también puede causar el signo de la doble burbuja; sin embargo, si la estenosis está presente, al menos una pequeña cantidad de gas puede estar presente distal a la obstrucción. La ausencia de gas en el estómago en una radiografía abdominal significa atresia esofágica sin fístula traqueoesofágica. A veces puede haber aire distal a un segmento de **atresia duodenal** que ha entrado en el intestino distal a través de un árbol biliar anómalo. La apariencia radiográfica del signo de la doble burbuja debe incitar a una consulta quirúrgica inmediata. En los casos de sospecha de **atresia duodenal** no identificada prenatalmente, se puede utilizar la fluoroscopia con bario para evaluar el tracto gastrointestinal. Si es necesario, se puede realizar una evaluación adicional con ultrasonido o serie gastrointestinal superior (UGI). Más recientemente, la ecografía neonatal es muy útil para aclarar la anatomía, especialmente al usar el líquido como agente de contraste. [9] Una posible imitación del signo de la doble burbuja es el signo de la pseudo-doble burbuja creado por la configuración curva del estómago, donde las dos burbujas representan el líquido normal en el estómago proximal y distal.

El contraste de bario a veces se administra a través de una sonda orogástrica o nasogástrica bajo fluoroscopia para evaluar el esófago, el estómago y el duodeno. Solo se coloca una

cantidad controlada de bario para confirmar la obstrucción. Luego se extrae mediante una sonda nasogástrica para evitar el reflujo y la posible aspiración. El propósito principal de la UGI es diferenciar entre **la atresia duodenal** y el vólvulo del intestino medio, una distinción importante porque el vólvulo del intestino medio requiere cirugía de emergencia. Por el contrario, **la atresia duodenal** se puede tratar de forma electiva. [10]

La TC pediátrica desempeña un papel muy limitado, si es que tiene alguno, en el diagnóstico y la evaluación de **la atresia duodenal**. Sin embargo, una reconstrucción por TC puede permitir una evaluación adicional del diseño del intestino en casos confusos. La TC neonatal es técnicamente más desafiante, ya que puede requerir sedación, vendaje y el inicio de una vía intravenosa neonatal para la administración de contraste. Además, la TC involucra radiación ionizante y puede ser más difícil de interpretar porque hay menos grasa abdominal que separa las vísceras abdominales que en los pacientes mayores.

TRATAMIENTO / MANEJO

El tratamiento implica succión nasogástrica para descomprimir el estómago y cirugía para corregir la lesión obstructiva. La duodenoduodenostomía es la cirugía típica que se realiza. La duodenoduodenostomía se puede realizar como un procedimiento abierto o laparoscópico. La duodenoduodenostomía es un tipo de procedimiento de derivación que se dice que es técnicamente exigente para un abordaje laparoscópico. Se construye una anastomosis en forma de diamante con una anastomosis duodenal transversal proximal a la longitudinal distal. El procedimiento de derivación evita dañar el páncreas, el conducto pancreático principal, el conducto pancreático accesorio y el conducto biliar común. Antes de la cirugía, el estómago y el duodeno proximal se descomprimen con una sonda orogástrica y se realiza reanimación con líquidos por vía intravenosa. Las posibles complicaciones de la duodenoduodenostomía incluyen reflujo gastroesofágico, megaduodeno, y alteración de la motilidad duodenal. Una evaluación quirúrgica completa incluye la búsqueda de áreas adicionales de obstrucción intestinal. [11]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Es útil saber si el vómito es bilioso o no para desarrollar un diagnóstico diferencial. Las consideraciones primarias para casos de vómitos biliosos en neonatos son **atresia duodenal**, estenosis duodenal, páncreas anular, pero particularmente malrotación del intestino causada por vólvulo del intestino medio por el cual se ve comprometido el flujo de la arteria mesentérica superior al intestino distal. El vólvulo del intestino medio suele presentarse días más tarde que **la atresia duodenal**. Es importante buscar otras anomalías gastrointestinales asociadas con el síndrome de Down, como atresia anal, enfermedad de Hirschsprung, hernia diafragmática y onfalocele. [8]

PRONÓSTICO

El pronóstico después del tratamiento quirúrgico exitoso de **la atresia duodenal** es excelente. Un estudio de seguimiento de lactantes entre 1972 y 2001 demostró complicaciones tardías en hasta el 12 % de los pacientes y una mortalidad tardía del 6 %. [12]

COMPLICACIONES

Las complicaciones se asocian principalmente con la cirugía e incluyen las siguientes:

- megaduodeno
- Síndrome del asa ciega
- Colecistitis
- Esofagitis
- La enfermedad de úlcera péptica
- ERGE
- pancreatitis
- Fuga anastomótica

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Después de la operación, los pacientes generalmente requieren un drenaje nasogástrico continuo, que puede o no necesitar estar acompañado de nutrición parenteral. Una vez que la salida de la sonda nasogástrica disminuye significativamente o se detiene, entonces se puede iniciar la alimentación con una cantidad baja y avanzar según se tolere. El momento exacto en el que se inicia la alimentación enteral depende del paciente. Si hay dudas sobre el sitio de la duodenoduodenostomía u otro sitio de la anastomosis, como una anastomosis duodenoyeyunal, se puede realizar una serie GI superior con contraste hidrosoluble. [\[13\]](#) [\[14\]](#)

CONSULTAS

Como **la atresia duodenal** requiere reparación quirúrgica, se debe consultar a un cirujano pediátrico cuando se identifique esta afección.

ORIENTACION AL ENTORNO FAMILIAR

Si bien no hay forma de impedir el desarrollo de **la atresia duodenal**, se debe advertir a los padres que esta afección está relacionada con problemas con el desarrollo embrionario y que no deben culparse a sí mismos ni a ninguna acción que hayan realizado antes o durante el embarazo por contribuir a la afección.

PERLAS Y OTROS TEMAS

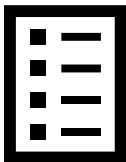
En el útero, **la atresia duodenal**, una obstrucción del tracto gastrointestinal proximal, causa polihidramnios al interferir con la absorción gastrointestinal del líquido amniótico tragado por el feto distal al nivel de la obstrucción intestinal. El polihidramnios se define como cantidades anormalmente grandes de líquido amniótico en el saco gestacional durante el embarazo. La ecografía prenatal es diagnóstica de polihidramnios cuando el índice de líquido amniótico es mayor de 25 cm o cuando se estima que el líquido amniótico total es mayor de 1500 a 2000

ml. En la **atresia duodenal**, se evita que el líquido amniótico que traga el feto se mueva distalmente para ser absorbido por el tracto gastrointestinal fetal y transferido a la circulación materna a través de la placenta. Más bien, se devuelve al líquido amniótico. El ochenta por ciento de los casos de polihidramnios se deben a causas maternas o idiopáticas. Las causas maternas incluyen insuficiencia cardíaca congestiva y diabetes gestacional. La diabetes gestacional puede causar hiperglucemia fetal y poliuria fetal. Las causas fetales incluyen anomalías congénitas que interfieren con la deglución y la obstrucción intestinal, incluida la **atresia duodenal** . Otras anomalías que causan polihidramnios incluyen atresia esofágica, masas en la cabeza y el cuello, masas torácicas y trastornos supratentoriales que interrumpen la deglución. Además, el polihidramnios aumenta el riesgo de prolapsos del cordón, desprendimiento de la placenta y parto prematuro.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

La **atresia duodenal** es un trastorno intestinal relativamente común que a menudo se presenta poco después del parto; por lo tanto, es mejor manejado por un equipo interprofesional que incluya un cirujano pediátrico, un obstetra, una enfermera neonatal, un dietista, un pediatra, un intensivista y un genetista. El manejo definitivo de esta condición es la cirugía, pero el procedimiento a menudo se asocia con complicaciones que prolongan la estancia hospitalaria. En las últimas tres décadas, las tasas de mortalidad de la **atresia duodenal** han disminuido significativamente, con un promedio de 2% a 5%. Las tasas de mortalidad no están directamente relacionadas con la cirugía sino con otras anomalías orgánicas asociadas, como defectos cardíacos congénitos complejos. Sin embargo, la supervivencia continúa mejorando con una mejor atención en la UCIN, apoyo nutricional y anestesia pediátrica mejorada. Hoy en día, la norma es la supervivencia a largo plazo de la mayoría de los bebés (más del 80 %) con **atresia duodenal** . La mayor controversia para el futuro es el uso de la endoscopia para extirpar la red duodenal. Esta técnica sigue siendo experimental. La otra controversia gira en torno al momento de alimentar al paciente después de la cirugía. Los expertos recomiendan una evaluación fluoroscópica para comprobar si hay una fuga antes de iniciar la alimentación.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Srisajakul S, Prapaisilp P, Bangchokdee S. Espectro de imágenes de enfermedades duodenales no neoplásicas. *Imágenes Clin.* 2016 noviembre - diciembre; 40 (6):1173-1181. [[PubMed](#)]
- 2.

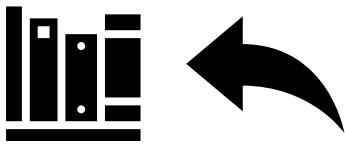
- Sheorain VK, Cohen HL, Boulden TF. Signo clásico de calcetín de viento de membrana duodenal en estudio de contraste gastrointestinal superior. J Pediatr Child Health. 2013 mayo; 49 (5):416-7. [[PubMed](#)]
3. Morris JK, Springett AL, Greenlees R, Loane M, Addor MC, Arriola L, Barisic I, Bergman JEH, Csaky-Szunyogh M, Dias C, Draper ES, Garne E, Gatt M, Khoshnood B, Klungsoyr K, Lynch C, McDonnell R, Nelen V, Neville AJ, O'Mahony M, Pierini A, Queisser-Luft A, Randrianaivo H, Rankin J, Rissmann A, Kurinczuk J, Tucker D, Verellen-Dumoulin C, Wellesley D, Dolk H. Trends in anomalías congénitas en Europa de 1980 a 2012. PLoS One. 2018; 13 (4):e0194986. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
4. Prasad TR, Bajpai M. Atresia intestinal. Indio J Pediatr. 2000 septiembre; 67 (9): 671-8. [[PubMed](#)]
5. Gilet AG, Dunkin J, Cohen HL. Pílorospasmo (simulando estenosis hipertrófica de píloro) con reflujo gastroesofágico secundario. Ultrasonido Q. 2008 junio; 24 (2): 93-6. [[PubMed](#)]
6. Cohen HL, Blumer SL, Zucconi WB. El signo ecográfico de doble vía: no patognomónico de estenosis hipertrófica de píloro; se puede ver en el píloroespasmo. J Ultrasonido Med. 2004 mayo; 23 (5):641-6. [[PubMed](#)]
7. Koberlein G, DiSantis D. El signo de la "doble burbuja". Abdom Radiol (Nueva York). febrero de 2016; 41 (2):334-5. [[PubMed](#)]
8. Blumer SL, Zucconi WB, Cohen HL, Scriven RJ, Lee TK. El neonato que vomita: una revisión de los criterios de idoneidad del ACR y el papel de la ecografía en el estudio de estos pacientes. Ultrasonido Q. 2004 Sep; 20 (3):79-89. [[PubMed](#)]
9. Cohen HL, Moore WH. Historia de la ecografía de emergencia. J Ultrasonido Med. 2004 abril; 23 (4):451-8. [[PubMed](#)]
10. Latzman JM, Levin TL, Nafday SM. **Atresia duodenal** : no siempre una doble burbuja. Pediatr Radiol. 2014 agosto; 44 (8):1031-4. [[PubMed](#)]
11. Oh C, Lee S, Lee SK, Seo JM. Duodenoduodenostomía laparoscópica con anastomosis paralela para **atresia duodenal** . Cirugía Endosc. 2017 junio; 31 (6):2406-2410. [[PubMed](#)]
12. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, Rouse TM, Billmire DF. **Atresia** y estenosis duodenal: seguimiento a largo plazo durante 30 años. J Pediatr Surg. 2004 junio; 39 (6):867-71; discusión 867-71. [[PubMed](#)]
- 13.

Chiarenza SF, Bucci V, Conighi ML, Zolpi E, Costa L, Fasoli L, Bleve C. **Atresia duodenal** : reparación abierta versus MIS: análisis de nuestra experiencia en los últimos 12 años. Biomed Res Int. 2017; 2017 :4585360. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

14.

Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y. Anastomosis en forma de diamante para **la atresia duodenal** : una experiencia con 44 pacientes durante 15 años. J Pediatr Surg. 1990 septiembre; 25 (9):977-9. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ATRESIA ILEAL

Autores

Obiyo O. Osuchukwu¹ ; Rebeca M. Rentea² .

afiliaciones

¹ Hospital Infantil Mercy, Kansas City

² Misericordia de los niños

Última actualización: 8 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La **atresia** yeyuno ileal (AJI) es una de las causas comunes de obstrucción **intestinal** en los recién nacidos. En general, se ha informado que la AJI ocurre debido a un accidente vascular que involucra el suministro de sangre mesentérica en el útero. La **atresia** se puede encontrar en cualquier parte del intestino delgado, ya sea como lesiones solitarias o múltiples. El avance en las técnicas quirúrgicas pediátricas, la anestesia pediátrica, la atención en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y los apoyos nutricionales a lo largo de los años ha llevado a una mejor supervivencia general en pacientes con **atresia intestinal** . Esta actividad destaca el papel del equipo interprofesional en el tratamiento de la **atresia yeyuno ileal**, incluida la mejora en los enfoques quirúrgicos, el apoyo nutricional y la atención posoperatoria.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de la atresia yeyuno ileal .
- Revisar la evaluación adecuada de la atresia yeyuno ileal .
- Resumir las opciones de manejo disponibles para la atresia yeyuno ileal .
- enfatizar el papel de un equipo interprofesional que involucre a cirujanos, anestesistas, nutricionistas, neonatólogos y cardiólogos para pacientes con anomalías cardíacas para mejorar la coordinación de la atención y la comunicación para mejorar los resultados generales de los pacientes con atresia yeyuno ileal .

INTRODUCCIÓN

Las atresias ileal y yeyunal generalmente se describen juntas como atresia yeyuno ileal (AJI). La AJI es una causa común de obstrucción intestinal en los recién nacidos. [1] Se ve en 1 en 5000 a 1 en 14000 nacidos vivos. [2] La atresia intestinal puede ocurrir en cualquier lugar del intestino delgado como lesiones únicas o incluso múltiples. La atresia de localización distal suele presentarse con síntomas tardíos en comparación con los proximales. Ocasionalmente, la AJI se asocia con otras malformaciones, como anomalías cardíacas, gastrosquisis y fibrosis quística. [3] [4] [5]

La evaluación puede iniciarse antes del nacimiento con diagnóstico prenatal utilizando hallazgos ecográficos de evidencia de obstrucción intestinal informados en 29% a 50% de los casos. [2] [6] [7] Después del nacimiento, el paciente presenta signos y síntomas de obstrucción intestinal y el diagnóstico se realiza con una radiografía simple de abdomen, que muestra el intestino proximal distendido sin gas en el intestino distal.

Los avances en anestesia pediátrica, cirugía pediátrica, cuidados en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y apoyo nutricional a lo largo de los años han llevado a una mejor supervivencia general en pacientes con **atresia intestinal**. [6] El tratamiento es individualizado en la mayoría de los casos e incluye reanimación con líquidos intravenosos, corrección de electrolitos y acidosis, descompresión gástrica con una sonda nasogástrica e intervención quirúrgica. El abordaje quirúrgico tradicional es la laparotomía supraumbilical transversa, pero en los últimos años se están adoptando ampliamente abordajes mínimamente invasivos como las incisiones circunumbilicales y las técnicas asistidas por laparoscopia. Este artículo tiene como objetivo revisar las causas, el curso, las características clínicas, la evaluación y las tendencias recientes en el manejo de la AJI.

ETIOLOGÍA

La causa de la **atresia** yeyuno ileal (AJI) se ha atribuido a un accidente vascular intrauterino que afecta ramas de los vasos mesentéricos en el intestino medio. [8] [9] La necrosis isquémica resultante del intestino fetal se reabsorbe en el útero, dejando un extremo proximal y distal del intestino ciegos con un defecto de mesenterio entre los extremos. En comparación con la rotura

vascular distal, la rotura vascular más proximal produce defectos intestinales más extensos. Hay pruebas experimentales y clínicas que respaldan la hipótesis de la alteración vascular intrauterina de la AJI. **Atresia** similar se reprodujo con compromiso vascular inducido en animales de experimentación. [10] [11] [12] La bilis, los pelos de lanugo y las células epiteliales que se ven distales al segmento atrésico pueden sugerir que la deglución del líquido amniótico pudo haber ocurrido antes de algunos eventos. Además, se ha informado **atresia** en otras causas de alteraciones vasculares en el útero, como intususcepción, hernia interna, vólvulo del intestino medio, onfalocele y gastrosquisis. [13] [14] [8] [15] [16] [17] La oclusión tromboembólica de los vasos mesentéricos puede haber contribuido en algunas situaciones, como lo demuestra el aumento del riesgo de **atresia del intestino delgado** en madres expuestas a fármacos vasoconstrictores y tabaquismo en el primer trimestre del embarazo. [18] [8]

Los sistemas de clasificación de Grosfeld han descrito cuatro tipos de atresia intestinal . [19] la atresia tipo I se describe como una membrana interna con continuidad serosa y sin defecto mesentérico; el tipo II involucra una bolsa ciega proximal y distal conectada por un cordón fibroso con discontinuidad serosa; el tipo IIIa tiene una discontinuidad de la serosa con un defecto mesentérico en forma de V únicamente, y el tipo IIIb es la deformidad en piel de manzana que describe atresia yeyunal proximal y un segmento ileal corto enrollado alrededor de la arteria ileocólica, mientras que las atresias múltiples caracterizan el tipo IV. [19] [6] Los tipos de atresia tiene un gran impacto en los tratamientos y el pronóstico. La pérdida intestinal es más común en la atresia tipo IIIb y tipo IV . La atresia tipo IIIb (piel de manzana) es la atresia menos común , con una prevalencia que varía del 5% al 10% en la literatura. [20] [2] [6] Es más probable que las atresias de tipo IIIb se relacionen con un vólvulo con mayor riesgo de compromiso vascular del intestino distal y se observaron en familias que demostraron un tipo de herencia autosómica recesiva. [2] [10] Las atresias ileales son raras en comparación con la atresia yeyunal y, a medida que la atresia se vuelve más distal, menor es la frecuencia de aparición. [21]

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia estimada de atresia yeyuno ileal (AJI) oscila entre 1 en 5000 y 1 en 14 000 nacidos vivos. Alrededor del 33% de los niños afectados nacen

prematuramente y la AJI ocurre por igual en ambos sexos. [2] [7] [3] [22] Se han informado casos familiares de AJI, pero la mayoría de los casos ocurren esporádicamente. [23] Menos del 10 % de los casos de AJI se observan con anomalías de órganos extra abdominales, lo que se ha atribuido a la aparición tardía de compromiso vascular localizado en el útero. [24] Hay más anomalías asociadas, como fibrosis quística, malrotación, cardiopatía congénita, síndrome de Down (trisomía 21), anorrectal y vertebral notificadas para la atresia yeyunal . en comparación con la atresia ileal , donde las anomalías adicionales son raras. [24] [3] [4] [5] No se ha informado ninguna relación entre la AJI y las enfermedades paternas o maternas, y se observan anomalías cromosómicas en menos del 1 % de los pacientes con AJI. [18] [25]

FISIOPATOLOGÍA

Se han informado anomalías estructurales y funcionales como parte de las secuelas de los cambios isquémicos del accidente vascular observado en pacientes con **atresia** yeyuno ileal (AJI), además de los cambios macroscópicos en la anatomía del intestino. [8] [26] [27] El asa ciega proximal distendida del intestino está hipertrofiada con vellosidades de apariencia normal, pero tiene un peristaltismo defectuoso. [28] [29] Tanto en animales de experimentación como en humanos recién nacidos, hay una reducción de las enzimas mucosas, la producción de adenosina trifosfatasa, pero ganglios hipertróficos e hipercelulares con aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa en el intestino cerca del segmento atrésico. [28] [29]

Se ha demostrado que la extensión de la AJI depende de la ubicación y el tamaño del compromiso vascular, como lo demuestra la separación completa de los extremos atrésicos del intestino y el defecto mesentérico acompañante entre los extremos que se observa cuando los vasos mesentéricos se rompen cerca del origen. En situaciones de compromiso vascular incompleto, se ha reportado en cambio estenosis **intestinal** . Los estudios han demostrado que la AJI se debe principalmente a eventos vasculares locales que pueden ocurrir en situaciones que favorecen la oclusión o la torsión del suministro de sangre al intestino, como hernias internas, vólvulos, intususcepciones, diferentes de la **atresia duodenal.**, que generalmente se observa en casos con malformación asociada de otros sistemas, lo que implica factores generales como la hipoxia fetal en lugar de factores locales como responsables.

Históricamente, la AJI tipo II y tipo III con extremos ciegos tienen una alta mortalidad debido a la obstrucción funcional por peristalsis defectuosa después de la anastomosis directa de los extremos ciegos proximal y distal. [8] El peristaltismo defectuoso y la necrosis de la mucosa de los extremos ciegos que se observan en algunos casos de AJI son el resultado de una insuficiencia vascular. [8] Se ha postulado que el daño hecho a los extremos ciegos no es suficiente para causar la muerte de las áreas, pero al estar cerca de la parte del intestino infartada, se puede concluir que estas áreas quedan con sangre insuficiente. suministro. [8] Por lo tanto, la resección del extremo ciego proximal dilatado y la parte proximal del extremo atrésico distal en AJI se ha informado con mejores resultados funcionales.

HISTOPATOLOGÍA

La histopatología de la atresia yeyuno ileal (AJI) es un asa ciega hipertrofiada distendida proximal del intestino con vellosidades de apariencia normal pero con peristalsis defectuosa. [28] [29] El grosor medio del músculo circular interno y las capas musculares longitudinales externas del segmento proximal es mayor dentro de los 3 cm a 5 cm del extremo atrésico en la atresia ileal y yeyunal . Las células intersticiales de Cajal (ICC), que son importantes para la motilidad gastrointestinal, son menores en los extremos atrésicos proximal y distal de la AJI que en el intestino sano. [30] Las concentraciones de ICC varían en diferentes ubicaciones en el segmento proximal, con un número de ICC a 8 cm del segmento proximal mayor que el número a 3 cm y 5 cm del segmento proximal de AJI [30] . Tanto en animales de experimentación como en recién nacidos humanos, hay una reducción de las enzimas mucosas, la producción de adenosina trifosfatasa, pero ganglios hipertróficos e hiper celulares con aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa en el intestino cerca del segmento atrésico. [28] [29]

SEMILOGIA

Se necesita una historia completa y un examen físico para el diagnóstico de atresia yeyuno ileal. La historia incluye la edad gestacional al nacer, las complicaciones durante el embarazo, los antecedentes familiares, las comorbilidades, el uso de drogas ilícitas, el resultado de la detección prenatal, como evidencia ecográfica de obstrucción como polihidramnios, intestino dilatado y anomalías congénitas como el síndrome de down. Deben documentarse los antecedentes perinatales, incluidos los problemas con el

parto, los antecedentes de alimentación, la aparición de distensión abdominal, los vómitos biliosos o no biliosos y el paso de meconio. El examen físico debe incluir una evaluación general de la gravedad de la enfermedad, distensión abdominal, evidencia de peritonitis, compromiso respiratorio por aspiración o división del diafragma, signos de deshidratación, ictericia y anomalías congénitas, síndrome de Down, cardiopatía congénita y malformación anorrectal.

EVALUACIÓN

La atresia intestinal puede sospecharse en el útero con hallazgos ecográficos prenatales sospechosos, y en un recién nacido, los síntomas obstructivos como distensión abdominal, emesis biliosa son generalmente los síntomas de presentación.

La detección prenatal de atresia yeyuno ileal (AJI) mediante ecografía, basada en la evidencia de obstrucción intestinal, se ha documentado en algunas series, con una tasa de detección que oscila entre el 29% y el 50%. [2] [6] [7] La AJI puede verse en la ecografía como polihidramnios, ascitis, asas intestinales dilatadas y ecogenicidad intestinal aumentada. [31] [32] [33] El diagnóstico prenatal puede mejorar la atención al preparar a los médicos y a los padres para que el recién nacido pueda recibir una atención inmediata y se puedan evitar las complicaciones asociadas con la alimentación temprana, como emesis, desequilibrio electrolítico y aspiración. La ecografía prenatal tiene baja sensibilidad, especialmente para lesiones distales; no puede determinar el número de atresias o identificar la ubicación de la obstrucción y no es capaz de evaluar la viabilidad del intestino distal a la obstrucción. Es más probable que se detecten lesiones en el intestino proximal (yeyuno) que lesiones en la lesión distal, que resulta de la dilatación del intestino proximal por líquido amniótico deglutido neto. [34] [35]

Después del nacimiento, la AJI se presenta con signos y síntomas de obstrucción intestinal, como distensión abdominal, emesis y, en algunos casos, retraso en la eliminación del meconio. Se puede ver meconio de apariencia normal, pero lo más frecuente es que se expulsen tapones de color claro del recto. Como se ve en el tipo IIIb, se puede ver sangre en el recto en casos de isquemia del intestino distal.

El examen radiográfico del abdomen con radiografía simple de abdomen usando aire tragado como medio de contraste es una herramienta diagnóstica

útil. Para AJI proximal, hay presencia de algunos intestinos proximales dilatados sin gas distal. La calcificación intraperitoneal se puede ver en la perforación intestinal prenatal o en la peritonitis meconial. La malrotación se descarta mediante un estudio contrastado de series digestivas altas. Se usa un enema de contraste para revelar la apariencia atípica del colon, como puede verse en el íleo meconial o la enfermedad de Hirschsprung. Si el contraste pasa al asa dilatada del intestino, entonces atresia está descartado. Se pueden usar otros estudios como un ecocardiograma, ultrasonido renal, biopsia rectal y detección de fibrosis quística para evaluar a los pacientes en busca de anomalías congénitas asociadas, como malformación cardíaca, anomalías renales, enfermedad de Hirschsprung y fibrosis quística.

TRATAMIENTO / MANEJO

Después de la confirmación o sospecha del diagnóstico de **atresia** yeyuno ileal, el tratamiento preoperatorio incluye descompresión con sonda nasogástrica, reanimación con líquidos y electrolitos y antibióticos intravenosos de amplio espectro en caso de perforación o evidencia de infección.

El abordaje quirúrgico depende de la ubicación de la lesión, la anatomía, las condiciones intraoperatorias y la longitud restante del intestino. [7] La técnica más común es la resección del intestino proximal dilatado y atrésico con anastomosis terminoterminal primaria con o sin entero plastia de reducción gradual del intestino proximal. [36] [10] [37] La decisión de realizar una ileostomía temporal es individual y se realiza cuando existe una viabilidad intestinal cuestionable, una discrepancia de tamaño significativa entre el intestino proximal y el distal, o una perforación **intestinal**. [7] [6] [38] La cirugía puede ser asistida por laparoscopia o abierta, y la decisión del abordaje quirúrgico depende de la preferencia del cirujano, la presentación del paciente y la anatomía. En un abordaje asistido por laparoscopia, el intestino se exterioriza a través de la incisión umbilical y se devuelve a la cavidad abdominal después de la anastomosis primaria. En la cirugía abierta se utilizan las tradicionales incisiones transversas supraumbilicales o infraumbilicales; sin embargo, una incisión circunumbilical es cosméticamente mejor y produce los mismos resultados que las incisiones abdominales transversas. [39] Uno de los estudios retrospectivos informó un tiempo operatorio, un tiempo de inicio y un tiempo hasta la alimentación enteral completa más breves en el abordaje asistido por laparoscopia en

comparación con la cirugía abierta. Aun así, no hubo diferencias en las complicaciones posoperatorias, la morbilidad o la mortalidad entre los dos grupos. [38] [20] Sin embargo, si el intestino delgado proximal está significativamente distendido, la laparoscopia tiene una utilidad limitada, ya que el intestino neonatal se puede exteriorizar a través de una incisión significativamente pequeña.

Dos advertencias específicas son el niño con atresias segmentarias múltiples y el niño con lesiones atrésicas separadas por un segmento corto. La reparación quirúrgica primaria generalmente se realiza para atresias múltiples para preservar la longitud del intestino (generalmente con una derivación de protección proximal para permitir que cicatricen las numerosas anastomosis distales). En pacientes con **atresia** separada por un segmento conciso, se recomienda la resección de la atresia corta con anastomosis primaria para disminuir el número de anastomosis intestinales, siempre que el paciente tenga una longitud intestinal lo suficientemente normal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Afecciones como malrotación **intestinal** con vólvulo del intestino medio, hernia interna, síndrome congénito del colon izquierdo pequeño, enfermedad de Hirschsprung, íleo meconial, **atresia** colónica que se presentan con signos y síntomas de obstrucción intestinal similares a la yeyuno ileal (AJI). Muchos pacientes con malrotación pueden estar asintomáticos, pero tienen un mayor riesgo de vólvulo del intestino medio. Los vólvulos pueden presentarse a cualquier edad, pero se observan en el 30 % de los niños menores de un mes. [40] Tanto el vólvulo como la AJI se presentan con emesis y se excluye la malrotación mediante la serie gastrointestinal superior. La mayoría de las presentaciones de la enfermedad de Hirschsprung se observan durante el período neonatal con signos y síntomas de obstrucción u obstrucción abdominal persistente después de la anastomosis quirúrgica del intestino delgado en el sitio de la AJI. El enema de contraste y la biopsia rectal se utilizan para excluir la enfermedad de Hirschsprung de otras causas de obstrucción intestinal. En pacientes con fibrosis quística, el íleo meconial es una causa importante de obstrucción intestinal similar en presentación a la AJI. Al igual que la AJI, la detección prenatal de fibrosis quística y los hallazgos ecográficos prenatales con evidencia de íleo meconial deben

desencadenar un diagnóstico y tratamiento tempranos para minimizar las complicaciones asociadas con la fibrosis quística. [41]

PRONÓSTICO

La mortalidad de los pacientes con **atresia** yeyuno ileal (AJI) se ha acercado a cero en los últimos años. [31] Se ha atribuido al avance en la anestesia pediátrica, la técnica quirúrgica y la nutrición parenteral total la reducción de la morbilidad y la mortalidad. El pronóstico de la AJI depende de la presencia de síndrome de intestino corto (SBS) con una longitud **intestinal** de menos de 25 cm, que requiere nutrición parenteral a largo plazo. [6] El riesgo de SBS es mayor en pacientes con AJI tipo III y tipo IV. La AJI es responsable de alrededor del 10 % de las fallas intestinales, y los dos procedimientos de alargamiento intestinal más populares son el procedimiento de enteroplastia transversa en serie (STEP) y el intestino longitudinal. procedimiento de alargamiento (LILT). [6] El SBS y las anomalías cardíacas han sido en gran parte responsables de la morbilidad y la mortalidad. [18] [2]

En la AJI tipo IIIb, los malos resultados se asocian con prematuridad, bajo peso al nacer y anomalías asociadas. [20] El tipo IV (atresia de múltiples segmentos) se relaciona con disfunción de los síntomas del sistema nervioso central en 25 % de los casos no familiares e inmunodeficiencia grave relacionada con una mutación en el gen del dominio de repetición tetratricopéptido 7A (TTC7A). [42] [43] [44] La forma familiar del tipo IV es mortal y se asocia con prematuridad y reducción de la longitud del intestino. [45] [46]

COMPLICACIONES

Las complicaciones posoperatorias incluyen sepsis y fuga anatómica con una tasa variable entre los estudios y la tasa informada de 5% a 8% y 5% a 7%, respectivamente, en dos de los estudios retrospectivos. [6] Otras complicaciones importantes incluyen la obstrucción del intestino adhesivo y el síndrome del intestino corto (SBS). El SBS es una de las principales complicaciones con una estancia hospitalaria prolongada, más problemas de alimentación, mayor tasa de infección, morbilidad y mortalidad en comparación con los pacientes sin SBS. [6]

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Mientras se espera el retorno de la función intestinal, se continúa con la hidratación intravenosa y la descompresión con una sonda nasogástrica u orogástrica. La alimentación enteral se inicia con el retorno de la función intestinal y la tasa de alimentación se avanza según se tolere hasta que se alcanza la tasa de alimentación objetivo. La ingesta oral se reanuda cuando el paciente está despierto y puede succionar. En algunos pacientes seleccionados, la nutrición parenteral se inicia en el período posoperatorio inmediato, mientras que algunos pacientes requerirán nutrición parenteral más adelante en el curso posoperatorio debido al íleo prolongado.

ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR

La atresia yeyuno ileal (AJI) es una afección en la que no hay una abertura o paso a través de un segmento del intestino delgado (yeyuno y atresia). Ocurre en 1 en 5000 a 1 en 14000 nacidos vivos e igualmente en hombres y mujeres. Generalmente se acepta que la atresia yeyuno ileal es causada por un accidente vascular en el útero durante el desarrollo fetal. Puede estar asociado con otras anomalías como fibrosis quística y anomalías cardíacas.

La detección prenatal con ultrasonido demuestra evidencia de obstrucción intestinal en 29% a 50% de los casos. Al momento del parto, el bebé no será alimentado si este diagnóstico se sospecha prenatalmente. Sin embargo, si se alimenta al lactante, habrá episodios de emesis y distensión abdominal.

El diagnóstico se realiza mediante una radiografía abdominal, que mostró aire en el intestino delgado proximal y no aire distalmente. Se realizan series gastrointestinales superiores y enema de contraste para excluir otras afecciones, como malrotación y enfermedad de Hirschsprung. Las condiciones que imitan esta condición son malrotación con vólvulo del intestino medio, hernia interna, íleo meconial, enfermedad de Hirschsprung.

El tratamiento es con intervención quirúrgica. Después de la intervención quirúrgica, primero se estabiliza al bebé mediante la rehidratación y la corrección de electrolitos y la colocación de sondas nasogástricas u orogástricas para eliminar el líquido del estómago y el intestino delgado obstruidos. El procedimiento se realiza a través de un abordaje asistido por laparoscopia o mediante un abordaje quirúrgico abierto con una sola incisión

en el abdomen. Se identifica el bloqueo en el intestino delgado y se reseca y extrae la parte anormal del intestino, después de lo cual se unen los extremos proximal y distal.

Después de la operación, se continúa con el drenaje por sonda nasogástrica, junto con nada para comer por mes. Tomará los días intestinales o incluso semanas para comenzar la función normal. La alimentación oral se inicia cuando sale un pequeño líquido por la sonda nasogástrica. El dolor se controla con paracetamol o ibuprofeno, u opioides para un dolor más intenso. El riesgo asociado con la anastomosis quirúrgica es una fuga en la anastomosis intestinal, infección de la herida, recuperación prolongada del intestino y longitud **intestinal más corta**.

En casa, el niño sigue una dieta normal para su edad, actividad sin restricciones y las incisiones se pueden lavar con agua y jabón. No sumergir bajo el agua hasta al menos una semana después de la cirugía, cuando la herida debe haber cicatrizado. Administre analgésicos según sea necesario para controlar el dolor. Llame a su médico o lleve a su hijo al hospital si nota enrojecimiento, calor o drenaje de la incisión, vómitos y fiebre. Haga un seguimiento con su cirujano de 2 a 4 semanas después de la cirugía para revisar la herida.

PERLAS Y OTROS TEMAS

Históricamente, la atresia yeyuno ileal se asocia con una alta mortalidad y morbilidad. Sin embargo, los avances en la anestesia pediátrica, la técnica quirúrgica, la atención en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y los apoyos nutricionales a lo largo de los años han llevado a una mejor supervivencia general en pacientes con atresia intestinal . La resección del intestino proximal dilatado con anastomosis terminoterminal con o sin reducción del intestino proximal es uno de los avances en las técnicas quirúrgicas que se ha encontrado para prevenir la alta mortalidad asociada con la dismotilidad del intestino proximal dilatado y la resultante obstrucción crónica. El conocimiento de la disfunción del intestino proximal seguida de la mejora de la técnica quirúrgica, junto con la nutrición parenteral total, ha sido fundamental para mejorar el pronóstico de la atresia yeyuno ileal .

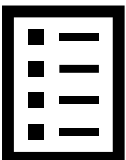
La prevención de la **atresia** yeyuno ileal podría no ser posible. Aun así, la vigilancia estrecha de los embarazos de alto riesgo y el cribado prenatal con ecografía serían útiles para el diagnóstico precoz y la prevención de complicaciones.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

La **atresia** yeyuno ileal (AJI) es la causa más común de obstrucción intestinal en los recién nacidos. En general, se ha informado que la AJI ocurre debido a un accidente vascular que involucra el suministro de sangre mesentérica en el útero. La atresia se puede encontrar en cualquier parte del intestino delgado, ya sea como lesiones solitarias o múltiples. El avance en las técnicas quirúrgicas pediátricas, la anestesia pediátrica, la atención en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y los apoyos nutricionales a lo largo de los años ha llevado a una mejor supervivencia general en pacientes con atresia intestinal .

Si bien el cirujano puede tener la responsabilidad principal de la atención del paciente, otros miembros del equipo interprofesional incluyen neonatólogos, anestesiólogos pediátricos, nutricionistas, enfermeras pediátricas, otros consultores como cardiólogos o neumólogos para pacientes con anomalías cardíacas asociadas y problemas respiratorios por fibrosis quística. Cada miembro del equipo contribuye al cuidado general de los pacientes. Las enfermeras controlan de cerca los signos vitales del paciente y brindan atención de enfermería. Los neonatólogos brindan atención neonatal, especialmente a los pacientes ingresados en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Los farmacéuticos son un miembro importante del equipo para garantizar que el paciente reciba los analgésicos apropiados y mantener la administración de antibióticos. Los nutricionistas determinan el requerimiento nutricional de cada paciente y hacen una recomendación adecuada. Los consultores, como cardiólogos y neumólogos, tienen la tarea de controlar las complicaciones cardíacas y pulmonares de las anomalías asociadas.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Mangray H, Ghimenton F, Aldous C. Jejuno-ileal **atresia** : sus características y peculiaridades en relación con la **atresia** de piel de manzana , centrado en su tratamiento y resultados según lo experimentado en uno de los principales centros académicos de Sudáfrica. *Pediatr Surg Int.* 2020 febrero; 36 (2):201-207. [[PubMed](#)]
2. SD de Adams, MP de Stanton. Malrotación y atresias **intestinales** . *Temprano Hum Dev.* 2014 diciembre; 90 (12):921-5. [[PubMed](#)]
3. Mejor KE, Tennant PW, Addor MC, Bianchi F, Boyd P, Calzolari E, Dias CM, Doray B, Draper E, Garne E, Gatt M, Greenlees R, Haeusler M, Khoshnood B, McDonnell B, Mullaney C, Nelen V , Randrianaivo H, Rissmann A, Salvador J, Tucker D, Wellesly D, Rankin J. Epidemiología de la **atresia del intestino delgado** en Europa: un estudio basado en registros. *Arch Dis Niño Fetal Neonatal Ed.* 2012 septiembre; 97 (5):F353-8. [[PubMed](#)]
4. Burjonrappa S, Crete E, Bouchard S. Resultados comparativos en **atresia intestinal** : un resultado clínico y análisis de fisiopatología. *Pediatr Surg Int.* 2011 abril; 27 (4):437-42. [[PubMed](#)]
5. Catania VD, Briganti V, Di Giacomo V, Miele V, Signore F, de Waure C, Calabrò GE, Calisti A. Quistes intraabdominales fetales: precisión y valor predictivo de la ecografía prenatal. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016; 29 (10): 1691-9. [[PubMed](#)]
6. Stollman TH, de Blaauw I, Wijnen MH, van der Staak FH, Rieu PN, Draaisma JM, Wijnen RM. Disminución de la mortalidad pero aumento de la morbilidad en recién nacidos con **atresia** yeyuno ileal ; un estudio de 114 casos durante un período de 34 años. *J Pediatr Surg.* 2009 enero; 44 (1):217-21. [[PubMed](#)]
- 7.

- Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. **Atresia** y estenosis **intestinal** : una experiencia de **25 años con 277 casos**. Arco Quirúrgico. 1998 mayo; 133 (5):490-6; discusión 496-7. [[PubMed](#)]
8. LOUW JH. **Atresia** y estenosis **intestinal** congénita en el recién nacido. Observaciones sobre su patogenia y tratamiento. Ann R Coll Cirugía Ingl. noviembre de 1959; 25 :209-34. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
9. Puri P, Fujimoto T. Nuevas observaciones sobre la patogenia de las atresias **intestinales múltiples**. J Pediatr Surg. marzo de 1988; 23 (3):221-5. [[PubMed](#)]
10. Louw JH. Resección y anastomosis terminoterminal en el manejo de la **atresia** y estenosis del intestino delgado. Cirugía. noviembre de 1967; 62 (5): 940-50. [[PubMed](#)]
11. Tibboel D, van der Kamp AW, Molenaar JC. El efecto de la perforación **intestinal** inducida experimentalmente en una etapa temprana de desarrollo. J Pediatr Surg. 1981 diciembre; 16 (6):1017-20. [[PubMed](#)]
12. López de Torre B, Tovar JA, Uriarte S, Aldazabal P. La nutrición del feto con **atresia intestinal** : estudios en el modelo de embrión de pollo. J Pediatr Surg. 1992 octubre; 27 (10):1325-8. [[PubMed](#)]
13. Kilic N, Kiristioglu I, Kirkpinar A, Dogruyol H. Una causa muy rara de **atresia intestinal** : intususcepción intrauterina debida al divertículo de Meckel. Acta Pediatr. 2003 junio; 92 (6):756-7. [[PubMed](#)]
14. Tibboel D, van der Kamp AW, Molenaar JC. Un estudio experimental del efecto de una perforación **intestinal** en varias etapas de desarrollo. Z Kindergarten. 1982 octubre; 37 (2): 62-6. [[PubMed](#)]
- 15.

- Kronfli R, Bradnock TJ, Sabharwal A. **Atresia intestinal** en asociación con gastrosquisis: una revisión de 26 años. *Pediatr Surg Int.* 2010 septiembre; 26 (9): 891-4. [[PubMed](#)]
16. Grosfeld JL, Clatworthy HW. **La naturaleza de la atresia** ileal debido a la intususcepción intrauterina. *Arco Quirúrgico.* 1970 junio; 100 (6):714-7. [[PubMed](#)]
17. MURPHY DA. HERNIAS INTERNAS EN LA INFANCIA Y LA NIÑEZ. *Cirugía.* 1964 febrero; 55 :311-6. [[PubMed](#)]
18. Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA. Asociación de exposiciones vasoconstrictoras con riesgos de gastrosquisis y **atresia del intestino delgado** . *Epidemiología.* 2003 mayo; 14 (3):349-54. [[PubMed](#)]
19. Grosfeld JL, Ballantine TV, Shoemaker R. Manejo operativo de **atresia y estenosis intestinal** basado en hallazgos patológicos. *J Pediatr Surg.* junio de 1979; 14 (3):368-75. [[PubMed](#)]
20. Zhu H, Gao R, Alganabi M, Dong K, Ganji N, Xiao X, Zheng S, Shen C. Resultados quirúrgicos a largo plazo de la **atresia** de piel de manzana . *J Pediatr Surg.* 2019 diciembre; 54 (12):2503-2508. [[PubMed](#)]
21. Calisti A, Olivieri C, Coletta R, Briganti V, Oriolo L, Giannino G. **Jejunioileal Atresia** : factores que afectan el resultado y las secuelas a largo plazo. *J Clin Neonatol.* 2012 enero; 1 (1): 38-41. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
22. Lupo PJ, Isenburg JL, Salemi JL, Mai CT, Liberman RF, Canfield MA, Copeland G, Haight S, Harpavat S, Hoyt AT, Moore CA, Nembhard WN, Nguyen HN, Rutkowski RE, Steele A, Alverson CJ, Stallings EB , Kirby RS., y la Red Nacional de Prevención de Defectos de Nacimiento. Datos de defectos de nacimiento basados en la población en los Estados Unidos, 2010-2014: un enfoque en los defectos gastrointestinales. *Res. de defectos de nacimiento* 01 de

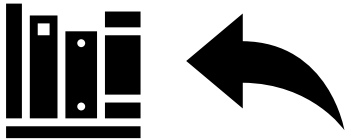
- noviembre de 2017; 109 (18):1504-1514. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
23. Seashore JH, Collins FS, Markowitz RI, Seashore MR. **Atresia yeyunal** de piel de manzana familiar : aspectos quirúrgicos, genéticos y radiográficos. *Pediatría*. 1987 octubre; 80 (4):540-4. [[PubMed](#)]
24. Sweeney B, Surana R, Puri P. Jejunoileal **atresia** y malformaciones asociadas: correlación con el momento del insulto en el útero. *J Pediatr Surg*. 2001 mayo; 36 (5):774-6. [[PubMed](#)]
25. **Cywes S, Davies MR, Rode H. Atresia** y estenosis yeyuno-ileal congénita . *S Afr Med J*. 19 de abril de 1980; 57 (16): 630-9. [[PubMed](#)]
26. LOUW JH, BARNARD CN. **atresia intestinal** congénita ; observaciones sobre su origen. *Lanceta*. 19 de noviembre de 1955; 269 (6899): 1065-7. [[PubMed](#)]
27. Baglaj SM, Czernik J, Kuryszko J, Kuropka P. Historia natural de la **atresia intestinal** experimental : estudio morfológico y ultraestructural. *J Pediatr Surg*. 2001 septiembre; 36 (9):1428-34. [[PubMed](#)]
28. Tepas JJ, Wyllie RG, Shermeta DW, Inon AE, Pickard LR, Haller JA. Comparación de estudios histoquímicos de **atresia intestinal** en el recién nacido humano y el feto de cordero. *J Pediatr Surg*. junio de 1979; 14 (3):376-80. [[PubMed](#)]
29. Pickard LR, Santoro S, Wyllie RG, Haller JA. Estudios histoquímicos de obstrucción **intestinal fetal experimental**. *J Pediatr Surg*. 1981 junio; 16 (3):256-60. [[PubMed](#)]
30. Saha H, Halder A, Chatterjee U, Saha K. Estudio clinicopatológico de los músculos lisos **intestinales** , **las células intersticiales de Cajal** y

- las neuronas entéricas en la atresia** yeyuno-ileal neonatal con especial referencia a la morfometría muscular. J Pediatr Surg. 2019 noviembre; 54 (11):2291-2299. [[PubMed](#)]
31. Kumaran N, Shankar KR, Lloyd DA, Losty PD. **Tendencias en el manejo y resultado de la atresia** yeyuno-ileal . Eur J Pediatr Surg. 2002 junio; 12 (3): 163-7. [[PubMed](#)]
32. Ghose I, Mason GC, Martinez D, Harrison KL, Evans JA, Ferriman EL, Stringer MD. Intestino fetal hiperecogénico: un análisis prospectivo de sesenta casos consecutivos. BJOG. 2000 marzo; 107 (3):426-9. [[PubMed](#)]
33. Phelps S, Fisher R, Partington A, Dykes E. Diagnóstico ecográfico prenatal de malformaciones gastrointestinales. J Pediatr Surg. 1997 marzo; 32 (3): 438-40. [[PubMed](#)]
34. Haeusler MC, Berghold A, Stoll C, Barisic I, Clementi M., Grupo de estudio EUROSCAN. Detección ultrasonográfica prenatal de obstrucción gastrointestinal: resultados de 18 registros europeos de anomalías congénitas. Diagnóstico Pren. 2002 julio; 22 (7):616-23. [[PubMed](#)]
35. Barnevolt CE. Anomalías congénitas del tracto gastrointestinal. Semin Roentgenol. 2004 abril; 39 (2):263-81. [[PubMed](#)]
36. LOUW JH. **atresia intestinal** congénita y estenosis severa en el recién nacido; un informe sobre 79 casos consecutivos. S Afr J Clin Sci. 1952 septiembre; 3 (3): 109-29. [[PubMed](#)]
37. Patil VK, Kulkarni BK, Jiwane A, Kothari P, Poul S. **Atresia intestinal** : una técnica de anastomosis lineal de extremo a extremo. Pediatr Surg Int. noviembre de 2001; 17 (8): 661-3. [[PubMed](#)]
- 38.

- Lima M, Di Salvo N, Cordola C, D'Antonio S, Libri M, Maffi M, Gargano T, Ruggeri G, Catania VD. Cirugía asistida por laparoscopia versus cirugía abierta en el tratamiento de la **atresia intestinal** : experiencia de un solo centro. J Invest Surg. 2021 agosto; 34 (8): 842-847. [[PubMed](#)]
39. Suri M, Langer JC. Una comparación de las incisiones abdominales circunumbilicales y transversas para la cirugía abdominal neonatal. J Pediatr Surg. 2011 junio; 46 (6):1076-80. [[PubMed](#)]
40. Krambeck AE, Handa SE, Evan AP, Lingeman JE. Perfil del formador de piedra de brushita. J Urol. 2010 octubre; 184 (4):1367-71. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
41. Carlyle BE, Borowitz DS, Glick PL. Una revisión de la fisiopatología y el manejo de fetos y recién nacidos con íleo meconial para el cirujano pediátrico. J Pediatr Surg. 2012 abril; 47 (4):772-81. [[PubMed](#)]
42. Baglaj M, Carachi R, Lawther S. **Atresia** múltiple del intestino delgado: una revisión de 20 años. Eur J Pediatr Surg. 2008 febrero; 18 (1):13-8. [[PubMed](#)]
43. Morris G, Kennedy A, Cochran W. Anomalías congénitas del intestino delgado: revisión y actualización. Curr Gastroenterol Rep. 2016 Abr; 18 (4):16. [[PubMed](#)]
44. Moore SW, de Jongh G, Bouic P, Brown RA, Kirsten G. Inmune deficiencia en la **atresia** duodenal familiar . J Pediatr Surg. 1996 diciembre; 31 (12): 1733-5. [[PubMed](#)]
45. Guttman FM, Braun P, Garance PH, Blanchard H, Collin PP, Dallaire L, Desjardins JG, Perreault G. Atresias múltiples y un nuevo síndrome de atresias múltiples hereditarias que afecta el tracto gastrointestinal desde el estómago hasta el recto. J Pediatr Surg. 1973 octubre; 8 (5):633-40. [[PubMed](#)]
- 46.

Bilodeau A, Prasil P, Cloutier R, Laframboise R, Meguerditchian AN, Roy G, Leclerc S, Péloquin J. **Atresia intestinal** múltiple hereditaria : treinta años después. J Pediatr Surg. 2004 mayo; 39 (5):726–30. [[PubMed](#)]

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



VÓLVULO DEL INTESTINO MEDIO

Autores

Anouchka H. Coste ¹ ; Sachit Anand ² ; Hany Nada ³ ; Hira Ahmad ⁴ .

afiliaciones

¹ Facultad de Medicina Einstein/Montefiore

² Instituto de Ciencias Médicas de la India

³ Hospital del valle de Darren

⁴ Hospital Nacional de Niños

Última actualización: 14 de septiembre de 2021

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Un vólvulo es una condición médica en la que los intestinos se retuercen sobre sí mismos. Esta condición puede ocurrir a cualquier edad. Sin embargo, es más frecuente en niños y lactantes. Un vólvulo puede causar un bloqueo que puede cortar el flujo de sangre generalmente debido a una anomalía congénita llamada malrotación intestinal; esto puede ocurrir en cualquier parte del intestino sin que esta condición esté presente. La mala rotación intestinal puede hacer que un bebé tenga más probabilidades de desarrollar un vólvulo del intestino medio y, por lo general, ocurre en las primeras semanas de vida. Esta actividad revisa la evaluación y el manejo del vólvulo del intestino medio y destaca el papel del equipo interprofesional en el reconocimiento y manejo de esta condición.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología del vólvulo del intestino medio.
- Discutir la evaluación del vólvulo del intestino medio.
- Enumere las opciones de tratamiento y manejo disponibles para el vólvulo del intestino medio.
- Explicar las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación y la comunicación de la atención para avanzar en el conocimiento sobre el vólvulo del intestino medio y mejorar los resultados en pacientes pediátricos.

INTRODUCCIÓN

Un vólvulo es una condición médica en la que los intestinos se retuercen sobre sí mismos. Esta condición puede ocurrir a cualquier edad. Sin embargo, es más frecuente en niños y lactantes [1]. Un vólvulo puede causar un bloqueo que puede cortar el flujo de sangre generalmente debido a una discapacidad congénita llamada malrotación intestinal; esto puede ocurrir en cualquier parte del intestino sin que esta condición esté presente. La mala rotación intestinal puede hacer que un bebé tenga más probabilidades de desarrollar un vólvulo del intestino medio y ocurre en las primeras semanas de vida. Un vólvulo del intestino medio suele ser parte de un compromiso vascular en el mesenterio intestinal en malrotación intestinal [2].

ETIOLOGÍA

Durante el desarrollo fetal, los intestinos se desarrollan en tres porciones. Estos son el intestino anterior, el intestino medio y el intestino posterior. La porción del intestino medio de los intestinos experimenta una rotación normal durante las cuatro semanas y las seis semanas de gestación. Los intestinos del intestino medio fetal se desarrollan tan rápidamente que la cavidad abdominal no puede albergar todos los intestinos. Por lo tanto, una parte de los intestinos se hernia en el cordón umbilical. Los intestinos se hernian de regreso a la cavidad abdominal durante la semana 8 a 10 de gestación con una rotación de 270 grados en sentido antihorario alrededor del suministro de sangre al intestino medio, la arteria mesentérica superior. La cuarta porción del duodeno y yeyuno proximal de los intestinos adquiere un asa en C, con el desarrollo del ligamento de Treitz, y es superior a la arteria mesentérica superior.[3].

EPIDEMIOLOGÍA

Las anomalías de rotación y fijación son dos veces más frecuentes en machos que en hembras. Se clasifican en ausencia de rotación, rotación incompleta, rotación inversa y fijación anómala del mesenterio [3].

FISIOPATOLOGÍA

Es probable que las mutaciones genéticas interrumpen la señalización crítica para la rotación intestinal normal. Por ejemplo, las mutaciones en el gen *BCL6* que conducen a la ausencia de la expresión del lado izquierdo de su transcrito dan como resultado una mala rotación. En una rotación

incompleta, el ciego permanece en el epigastrio y las bandas fibróticas se desarrollan entre el duodeno y el retroperitoneo a medida que continúa formándose el ciego. Estas bandas, también conocidas como bandas de Ladd, cruzan la segunda parte del duodeno y conectan el ciego con la pared abdominal lateral. Las bandas de Ladd crean un punto potencial de obstrucción.

Luego, el despegue mesentérico se limita al epigastrio y conduce a un pedículo estrecho que contrae todas las ramas de la arteria mesentérica superior que irriga el intestino medio. Puede ocurrir un vólvulo alrededor de esta base estrecha del mesenterio que luego obstruye el yeyuno proximal y causa isquemia en el intestino medio. La obstrucción y la isquemia intestinal pueden producirse si el problema no se corrige quirúrgicamente de inmediato [4] [5] .

SEMIOLOGIA

El vólvulo del intestino medio puede ocurrir a cualquier edad, pero ocurre con mayor frecuencia durante las primeras semanas de vida. La emesis biliosa suele ser la primera característica del vólvulo. Los lactantes que presentan vómitos biliosos de inicio repentino, distensión abdominal superior y dolor abdominal asociado con deterioro hemodinámico deben evaluarse rápidamente para asegurarse de que no tengan malrotación intestinal junto con vólvulo. La hematoquecia también puede ser una característica de presentación en algunos recién nacidos con vólvulo debido a isquemia intestinal. Si no se trata, eventualmente puede provocar un colapso circulatorio. Los hallazgos del examen físico para la enfermedad avanzada mostrarán signos de peritonitis sugestivos de isquemia intestinal con eritema y edema de la pared abdominal. Un índice de sospecha para esta condición debe ser alto,

En niños mayores y adultos, el dolor abdominal es el síntoma más común y puede presentarse con un inicio repentino durante horas o días o como dolor crónico intermitente durante semanas, meses o años. Los vómitos intermitentes, la diarrea crónica, la malabsorción o el retraso en el desarrollo comprenden otros posibles síntomas de presentación [6] .

EVALUACIÓN

El paciente no siempre puede parecer enfermo, por lo tanto, la evaluación radiológica es imprescindible en todos los recién nacidos sospechosos. Las radiografías simples de abdomen generalmente muestran una escasez de gas

en todo el intestino con pocos niveles dispersos de aire y líquido. Cuando estos hallazgos están presentes, el paciente debe someterse a una reanimación inmediata con líquidos para garantizar una perfusión y una producción de orina adecuadas, seguida de una cirugía inmediata. En los casos en que el niño esté estable, se puede considerar la laparoscopia [7]. La serie gastrointestinal superior se puede realizar cuando el niño está estable y no hay evidencia de peritonitis por perforación. Un estudio de contraste de un niño con vólvulo por lo general revela una rotación incompleta con una unión duodeno-yeyunal (DJ) colocada de manera anormal. La posición normal del DJ es a la altura del píloro ya la izquierda del cuerpo vertebral. En niños con vólvulo, está desplazado hacia la derecha del cuerpo vertebral. El niño también puede mostrar un efecto de sacacorchos que diagnostica vólvulo u obstrucción duodenal completa, con el intestino delgado girando completamente en el lado derecho del abdomen. Un enema de bario puede mostrar un ciego desplazado, pero este signo no es confiable, especialmente en un lactante pequeño en el que el ciego normalmente se encuentra en una posición algo más alta que en un niño mayor. La ecografía doppler del abdomen también es una herramienta muy sensible y específica para el diagnóstico del vólvulo del intestino medio. Una relación anormal de los vasos mesentéricos superiores, es decir, la vena mesentérica superior (SMV) que se encuentra por delante o a la izquierda de la arteria mesentérica superior (SMA), y un signo de remolino (vasos que giran alrededor de la base del mesenterio) pueden ser signos útiles en el diagnóstico del intestino medio. vólvulo [8][9][8].

TRATAMIENTO / MANEJO

Cuando se sospecha vólvulo, la intervención quirúrgica temprana es obligatoria si se quiere prevenir o revertir el proceso isquémico. El vólvulo ocurre en el sentido de las agujas del reloj y, por lo tanto, se desenrosca en el sentido contrario a las agujas del reloj; que se puede recordar con la frase "retrocediendo las manecillas del tiempo". [10]

Siga con el procedimiento de Ladd, llamado así por William Edward Ladd, el pediatra que realizó el procedimiento por primera vez en 1936. Esta operación no corrige la malrotación, sino que ayuda a abrir el pedículo mesentérico angosto para evitar que el vólvulo se repita. El procedimiento de Ladd se realiza mediante la lisis de la banda formada entre el ciego y la pared abdominal lateral, así como el duodeno y el íleon terminal, lo que permite que

la arteria mesentérica superior se relaje. Esta maniobra permite que el duodeno se relaje hacia el cuadrante inferior derecho y el ciego hacia el cuadrante inferior izquierdo; estas estructuras no necesitan ser aseguradas con una sutura. También se realiza una apendicectomía (extirpación del apéndice) para evitar errores en caso de que el paciente tenga un diagnóstico por imágenes más adelante en su vida [\[11\]](#)[\[12\]](#) .

El enfoque estándar de oro de este procedimiento ha sido una operación abierta de Ladd; sin embargo, existe una tendencia cada vez mayor a realizar este procedimiento por vía laparoscópica debido a los tiempos operatorios equivalentes en comparación con las técnicas abiertas estándar junto con la reanudación más temprana de la alimentación y la disminución de las estancias hospitalarias [\[13\]](#)[\[14\]](#)[\[15\]](#)[\[16\]](#) . Cuando un paciente presenta isquemia avanzada, se debe realizar una reducción simple del vólvulo sin el procedimiento de Ladd seguida de una laparotomía de "segundo vistazo" que se realiza 24 a 36 horas más tarde para evaluar la integridad vascular del intestino delgado [\[17\]](#) . Algunos cirujanos también pueden pasar un tubo a través de la luz del duodeno para asegurarse de que no haya una obstrucción duodenal intrínseca asociada.

Se puede colocar un silo de plástico transparente para facilitar la evaluación constante del intestino y planificar el momento de la re exploración. Si hay un intestino necrótico, el cirujano puede resecarlo de manera conservadora para asegurar una longitud adecuada para la alimentación y la prevención del síndrome de intestino corto. Con un diagnóstico y corrección tempranos, el pronóstico es excelente. El retraso puede conducir a la mortalidad o al síndrome del intestino corto que requiere un trasplante intestinal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Obstrucción intestinal en recién nacido
- banda congénita
- vólvulo intestinal
- Imágenes de enterocolitis necrosante
- Sepsis neonatal
- Atresia duodenal pediátrica

- Reflujo gastroesofágico pediátrico

COMPLICACIONES

En caso de retraso en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico, la isquemia mesentérica puede provocar gangrena de la mayor parte del intestino delgado. Esto provoca la resección de la porción necrótica/gangrenosa del intestino y, por lo tanto, el síndrome del intestino corto [18]. Otra complicación, que comúnmente informan algunos cirujanos, es el desarrollo de obstrucción del intestino delgado debido a adherencias.

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Aunque no hay apertura de la luz del intestino en el procedimiento quirúrgico, la reanudación de la alimentación enteral puede retrasarse en algunos pacientes. Esto generalmente se observa en aquellos pacientes que tienen una gran distensión del estómago y/o el duodeno, tienen un elemento de dismotilidad o se han sometido a una resección del intestino necrótico con anastomosis. En estas condiciones, una sonda nasogástrica proporciona una descompresión intestinal óptima. La nutrición parenteral total (NPT) se puede considerar en pacientes que requieren ayuno prolongado debido a la resección de una proporción importante del intestino delgado. Los niños que tuvieron retraso en el crecimiento en el período preoperatorio también pueden requerir un seguimiento regular después del alta para garantizar un crecimiento óptimo de recuperación.

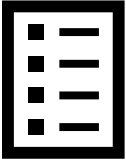
PERLAS Y OTROS TEMAS

Una pequeña proporción de los pacientes que presentan malrotación mostrarán síntomas obstructivos crónicos. Estos síntomas pueden deberse a bandas de Ladd a través del duodeno o, en ocasiones, a vólvulos intermitentes. Los síntomas incluyen dolor abdominal intermitente y vómitos intermitentes, que ocasionalmente pueden ser biliosos. Los bebés con malrotación pueden demostrar un retraso en el desarrollo y pueden ser diagnosticados inicialmente con enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE). La corrección quirúrgica mediante el procedimiento de Ladd, como se describió anteriormente, puede prevenir la aparición de vólvulos y mejorar los síntomas en estos casos [19].

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Un equipo interprofesional que incluye cirujanos, médicos y personal de enfermería brindará un enfoque holístico e integrado para la atención posoperatoria y, además, conducirá a los mejores resultados. [Nivel 5]

PREGUNTAS DE REVISIÓN

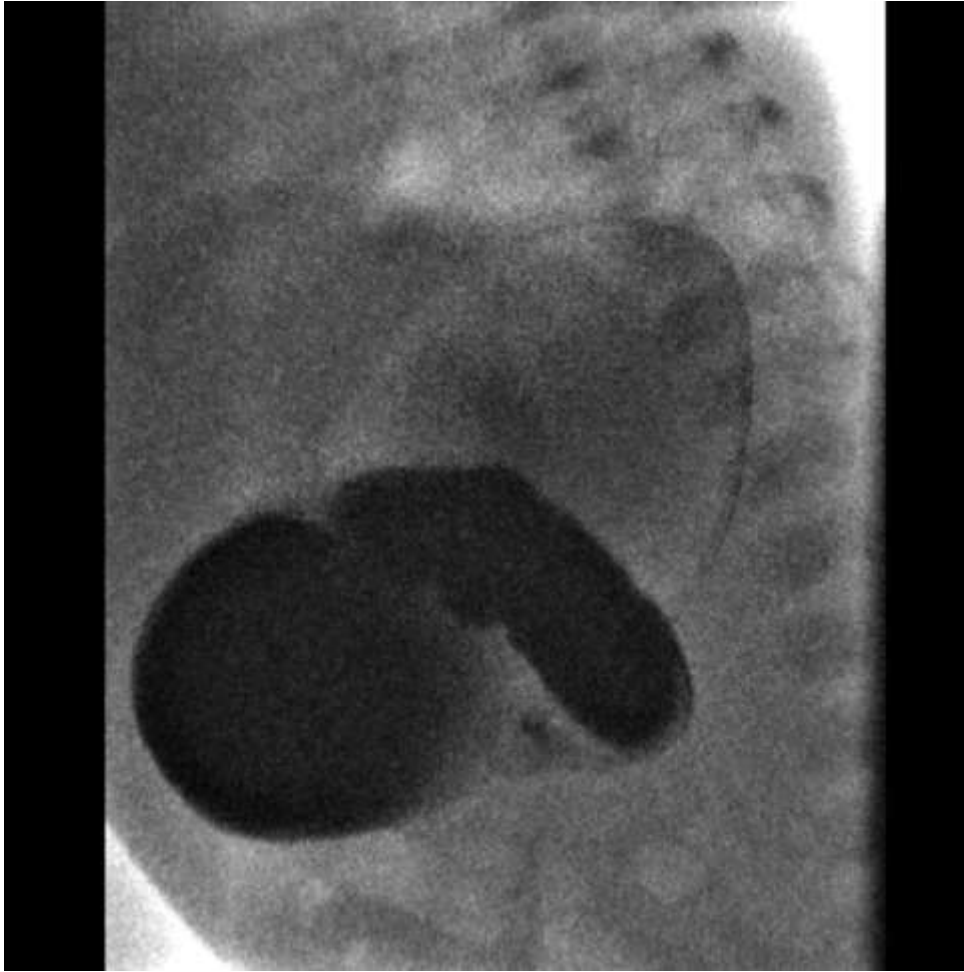


IMAGENES



1

Aspecto anormal del asa en C y del yeyuno en sacacorchos. Contribución del Departamento de Radiología de LSU



2

La administración de bario demuestra malrotación, con el ángulo DJ no visible y ciertamente no ubicado a la izquierda de la línea media. Más bien, el intestino delgado pasa directamente por debajo de la segunda parte del duodeno con un trayecto helicoidal.

Cortesía Assoc Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 7909

REFERENCIAS

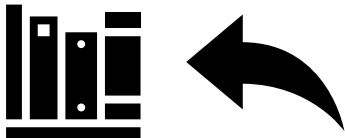
1. Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotación y vólvulo en la infancia y la niñez. *Semin Pediatr Surg.* noviembre de 2003; 12 (4):229-36. [[PubMed](#)]
2. Birajdar S, Rao SC, Bettenay F. Papel de los estudios de contraste gastrointestinales superiores por sospecha de malrotación en la

- población neonatal. J Pediatr Child Health. 2017 julio; 53 (7):644-649. [[PubMed](#)]
3. Pelayo JC, Lo A. Intestinal Rotation Anomalies. Pediatr Ann. 2016 Jul 01;45(7):e247-50. [[PubMed](#)]
 4. Sivakumar A, Mahadevan A, Lauer ME, Narvaez RJ, Ramesh S, Demler CM, Souchet NR, Hascall VC, Midura RJ, Garantziotis S, Frank DB, Kimata K, Kurpios NA. La lateralidad del intestino medio es impulsada por hialuronano a la derecha. Célula de desarrollo. 10 de septiembre de 2018; 46 (5):533–551.e5. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 5. Strouse PJ. Trastornos de la rotación y fijación intestinal ("malrotación"). Pediatr Radiol. noviembre de 2004; 34 (11):837-51. [[PubMed](#)]
 6. Nagdeve NG, Qureshi AM, Bhingare PD, Shinde SK. Malrotación más allá de la infancia. J Pediatr Surg. noviembre de 2012; 47 (11):2026-32. [[PubMed](#)]
 7. SD de Adams, MP de Stanton. Malrotación y atresias intestinales. Temprano Hum Dev. 2014 diciembre; 90 (12):921-5. [[PubMed](#)]
 8. Applegate KE, Anderson JM, Klatter EC. Malrotación intestinal en niños: un enfoque de resolución de problemas para la serie gastrointestinal superior. Radiografías. 2006 septiembre-octubre; 26 (5):1485-500. [[PubMed](#)]
 9. Shah MR, Levin TL, Blumer SL, Berdon WE, Jan DM, Yousefzadeh DK. Vólvulo de todo el intestino delgado con fijación intestinal normal que simula malrotación y vólvulo del intestino medio. Pediatr Radiol. 2015 diciembre; 45 (13): 1953-6. [[PubMed](#)]
 10. Reddy AS, Shah RS, Kulkarni DR. Procedimiento laparoscópico de Ladd en niños: desafíos, resultados y problemas. J Indian Assoc

- Pediatr Surg. 2018 abril-junio; 23 (2): 61-65. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
11. Tsumura H, Ichikawa T, Kagawa T, Nishihara M. Procedimiento laparoscópico exitoso de Ladd y apendicectomía para malrotación intestinal con apendicitis. Cirugía Endosc. 2003 abril; 17 (4): 657-8. [[PubMed](#)]
 12. Isani MA, Schlieve C, Jackson J, Elizee M, Asuelime G, Rosenberg D, Kim ES. ¿Menos es más? Procedimiento laparoscópico versus abierto de Ladd en niños con mala rotación. Res. quirúrgica J. 2018 septiembre; 229 :351-356. [[PubMed](#)]
 13. Bajo KD, Rothenberg SS, Chang JH. Procedimiento laparoscópico de Ladd en lactantes con malrotación. J Pediatr Surg. 1998 febrero; 33 (2):279-81. [[PubMed](#)]
 14. Arnaud AP, Suply E, Eaton S, Blackburn SC, Giuliani S, Curry JI, Cross KM, De Coppi P. El procedimiento laparoscópico de Ladd para la malrotación en bebés y niños sigue siendo un enfoque controvertido. J Pediatr Surg. 2019 septiembre; 54 (9):1843-1847. [[PubMed](#)]
 15. Catania VD, Lauriti G, Pierro A, Zani A. Abordaje abierto versus laparoscópico para la malrotación intestinal en bebés y niños: revisión sistemática y metanálisis. Pediatr Surg Int. 2016 diciembre; 32 (12):1157-1164. [[PubMed](#)]
 16. Huntington JT, López JJ, Mahida JB, Ambeba EJ, Asti L, Deans KJ, Minneci PC. Comparación del procedimiento de Ladd laparoscópico versus abierto en pacientes pediátricos. J Pediatr Surg. 2017 julio; 52 (7):1128-1131. [[PubMed](#)]
 17. Kulaylat AN, Hollenbeak CS, Engbrecht BW, Dillon PW, Safford SD. El impacto de la designación del hospital infantil en los resultados de los niños con mala rotación. J Pediatr Surg. 2015 marzo; 50 (3):417-22. [[PubMed](#)]

18. Orilla del mar JH, Touloukian RJ. Vólvulo del intestino medio. Una amenaza siempre presente. Arch Pediatr Adolesc Med. 1994 enero; 148 (1):43-6. [[PubMed](#)]
19. Marseglia L, Manti S, D'Angelo G, Gitto E, Salpietro C, Centorrino A, Scalfari G, Santoro G, Impellizzeri P, Romeo C. Reflujo gastroesofágico y malformaciones gastrointestinales congénitas. Mundial J Gastroenterol. 2015 julio 28; 21 (28): 8508-15. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



TORSIÓN DEL APÉNDICE TESTICULAR

Autores

AJ Pomajzl 1 ; Stephen W. Leslie 2 .

afiliaciones

1 Facultad de Medicina de la Universidad de Creighton

2 Centro Médico de la Universidad de Creighton

Última actualización: 27 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La torsión de los apéndices testiculares se considera una de las causas más comunes, si no la más común, de dolor escrotal agudo en niños prepúberes y debe incluirse en el diferencial para cualquier hombre que presente un escroto agudo. Esta actividad repasa la evaluación y el tratamiento de la torsión del apéndice testicular y explica el papel del equipo interprofesional para diagnosticar y tratar rápidamente a los pacientes con esta afección.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología de la torsión del apéndice testicular .
- Revisar la historia clínica, el examen físico y la evaluación apropiados de la torsión del apéndice testicular .
- Explicar las opciones de tratamiento y manejo disponibles para la torsión del apéndice testicular .
- Resumir las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación de la atención y la comunicación para mejorar los resultados con respecto a la torsión del apéndice testicular .

INTRODUCCIÓN

La torsión de los apéndices testiculares se considera la causa más común de dolor escrotal agudo en niños prepuberales e incluso puede ser la causa más frecuente de dolor testicular (orcalgia) en la edad pediátrica. [1] Por lo tanto, debe incluirse en el diferencial para cualquier hombre que presente un escroto agudo, pero especialmente en el grupo de edad pediátrica. [1] Hay dos

apéndices **testiculares** que pueden torcerse y volverse sintomáticos: el apéndice testicular y el apéndice epidídimo.

El apéndice testicular, a veces llamado hidátide de Morgagni, es un remanente vestigial del conducto de Müller y está presente en el 76% al 83% de los testículos. [2] Cuando está presente, se encuentra en el polo superior del testículo entre el testículo y el epidídimo y es el apéndice **testicular** que más comúnmente sufre torsión. Es homólogo al extremo fimbriado de la trompa de Falopio en la mujer.

El apéndice epidídimo es un remanente vestigial del conducto de Wolff (mesonéfrico) y está presente en el 22% al 28% de los testículos. [2] Cuando está presente, ocurre a lo largo de la cabeza del epidídimo. A veces se considera que es un conducto epididimario eferente desprendido.

ETIOLOGÍA

Ambos apéndices **testiculares** suelen ser pedunculados, lo que los predispone a la torsión. [3] Más allá de esto, se desconoce la causa real de la torsión, pero puede estar relacionada con un traumatismo o un agrandamiento prepuberal, lo que explicaría que la edad máxima de ocurrencia sea en niños de 7 a 12 años. Algunos autores han propuesto una etiología estacional tanto para la torsión del cordón espermático (**testicular**) como del apéndice **testicular** con bajas temperaturas durante el invierno que conducen a más episodios de torsión. [4] [5]

EPIDEMIOLOGÍA

La edad máxima de aparición es de 7 a 12 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad. Más del 50% de los niños que presentan dolor escrotal agudo tendrán torsión de un apéndice **testicular** . [1] [6] En un estudio de 238 niños menores de 19 años que acudieron a un hospital pediátrico con dolor escrotal agudo, finalmente se encontró que el 46 % tenía torsión del apéndice testicular, mientras que el 35 % tenía epididimitis y solo el 16 % Torsión **testicular** demostrada . [6]

SEMILOGIA

El diagnóstico inicial se hace clínicamente, aunque esto puede ser un desafío ya que la presentación es variable y es fácil de diagnosticar erróneamente, con el 45% de los médicos generales haciendo un diagnóstico inicial

incorrecto. [7] Este diagnóstico erróneo frecuente es la razón por la que se recomiendan estudios por imágenes para todos los casos de dolor escrotal agudo.

La torsión de cualquiera de los apéndices **testiculares** suele producir un dolor similar al que se experimenta con la torsión **testicular** , aunque el inicio suele ser más gradual. A menudo, el dolor se localiza más en el polo superior del testículo o el epidídimo y no suele correlacionarse con ningún síntoma urinario ni con signos sistémicos como fiebre, náuseas o vómitos.

En el examen físico inicial de la afección, la sensibilidad a menudo se puede localizar en el polo superior del testículo o el epidídimo. Puede haber una masa palpable y localizada en el área de máxima sensibilidad. El escroto suele tener un aspecto normal y el reflejo cremastérico suele estar intacto. Con un reflejo cremastérico normal, no habría ninguna "deformidad en ala de ángel o en badajo" del testículo opuesto. La "deformidad de ala de ángel" se forma cuando un testículo se encuentra horizontalmente en lugar de la posición vertical habitual, lo que ensancha el escroto hacia abajo creando la apariencia de "ala de ángel". Esto generalmente es causado por una fijación inadecuada del gubernaculum del polo inferior del testículo a la túnica vaginal, lo que predispone a la torsión **testicular** .

Un "signo de punto azul" también puede estar presente como un nódulo paratesticular observado en la cara superior del testículo ; esto se puede identificar estirando la piel del escroto que recubre el polo superior del testículo y es representativo de un apéndice **testicular isquémico**. Aunque vale la pena saberlo, el "signo de punto azul" solo está presente en aproximadamente el 21 % (0 a 52 %) de todos los apéndices **testiculares** torcidos, y se ha informado un "signo de punto azul" falso positivo en la literatura en un paciente con torsión **testicular** . . [8]

A medida que avanza la afección, el empeoramiento de la inflamación puede hacer que los hallazgos del examen físico sean menos específicos. Estos hallazgos pueden incluir eritema y edema escrotal, así como sensibilidad inespecífica de todo el testículo y el epidídimo.

EVALUACIÓN

La ecografía Doppler color es la modalidad de imagen de elección para la evaluación del escroto agudo en todos los grupos de edad. Se ha descubierto

que es superior a las imágenes con radionúclidos, está fácilmente disponible en casos de emergencia y se puede realizar con mayor rapidez. La apariencia ultrasónica normal de un apéndice **testicular** generalmente mostrará poco o ningún flujo vascular. [9] [10] En raras ocasiones, la ecografía mostrará un apéndice **testicular**, pero por lo general mostrará un flujo sanguíneo normal al testículo en el lado afectado, descartando una torsión **testicular** y, por lo general, muestra hiperperfusión del epidídimo asociado. Si el **testículo** apéndice se ve en la ecografía, un apéndice testicular normal tendrá menos de 5,6 mm de tamaño.

Por el contrario, un apéndice **testicular** torcido tendrá más de 5,6 mm y, dependiendo de la duración de la torsión, puede aparecer como un nódulo ovoide hipoecoico en niños que se presenta antes de las 24 horas en comparación con un nódulo hiperecoico o heterogéneo después de 24 horas. [11] [12] Un apéndice testicular torcido también puede aparecer como una lesión avascular rodeada por un epidídimo hiperémico con realce posterior. [13] La hiperemia de las estructuras circundantes puede dificultar la distinción entre un apéndice **testicular torcido** y una **epididimitis**. [13] Un apéndice grande torcido puede incluso dar la apariencia ecográfica de un piocele, lo que hace que la historia clínica y el examen físico sean aún más importantes. [14]

A menudo se encuentra que el testículo afectado está "elevado" en la torsión **testicular** pero no en un apéndice **testicular torcido**.

Las imágenes con radionúclidos del escroto demostrarían un signo de "punto caliente" en el sitio del apéndice **testicular** torcido, pero solo es útil si los síntomas y la torsión han estado presentes durante al menos cinco horas. Incluso después de cinco horas, este signo solo se encuentra en aproximadamente el 45% de los pacientes que finalmente tienen un apéndice **testicular torcido**. [15] Por estas razones, la ecografía suele ser la opción preferida para la evaluación inicial de todas las patologías escrotales agudas. [dieciséis]

Si el paciente presenta síntomas de vaciado como disuria, urgencia o polaquiuria, también será importante obtener un análisis de orina con cultivo.

Universidad de Larabodo

TRATAMIENTO / MANEJO

La torsión de un apéndice **testicular** es generalmente una condición autolimitada y, como tal, la mayoría de los casos reciben tratamiento conservador. El tratamiento conservador incluye reposo en cama, elevación del escroto, hielo, fármacos antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos. La inflamación y el dolor generalmente se resuelven en una semana.

La cirugía rara vez está indicada para un apéndice **testicular torcido**. Solo se debe realizar una exploración escrotal si es difícil diferenciarla de una torsión **testicular**, si el dolor es intenso e incontrolable con analgésicos o si el dolor es prolongado o recurrente. Si existe alguna duda razonable sobre el diagnóstico, se debe realizar una exploración escrotal para descartar torsión **testicular** de forma definitiva. Si la cirugía es en última instancia el resultado de un apéndice **testicular** torcido, no hay necesidad de explorar el lado opuesto como se hace típicamente para torsiones **testiculares**.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la presentación de un paciente con dolor escrotal agudo, el diferencial incluye isquemia (torsión **testicular**, torsión de un apéndice **testicular**), infección (orquiepididimitis aguda) o traumatismo (contusión escrotal, rotura de testículo). Sin embargo, el escroto agudo debe considerarse una emergencia quirúrgica hasta que se descarte una torsión **testicular** debido a la posible pérdida catastrófica de un testículo. **La recuperación testicular** depende del tiempo, y la mayoría de los testículos siguen siendo viables si se destorsionan quirúrgicamente dentro de las 6 horas posteriores al inicio de los síntomas.

La torsión testicular suele tener un inicio más agudo que la torsión de un apéndice, pero esto es variable. El reflejo cremastérico casi siempre está ausente en el lado afectado y, en el examen físico, puede presentarse una posición transversal anormal del testículo no afectado. Levantar el testículo afectado no suele aliviar el dolor (signo de Prehn negativo), pero esto no se considera un indicador fiable. La ecografía Doppler mostrará que el flujo arterial al testículo afectado está ausente o es mínimo. Curiosamente, se ha descubierto que el inicio durante el sueño es un indicador de torsión **testicular**. [16] A menudo se encuentra que el testículo afectado está "elevado" en la torsión **testicular**, pero no en un apéndice **testicular torcido**.

La orquiepididimitis, como la torsión de un apéndice **testicular**, mostrará hiperemia en el epidídimo afectado en la ecografía Doppler color, pero es probable que sea más pronunciada. A menudo se asociarán con síntomas de vaciado como disuria, polaquiuria y urgencia, y posiblemente antecedentes de infecciones del tracto urinario. Los pacientes también pueden presentar signos y síntomas sistémicos de fiebre, náuseas o vómitos. En el examen físico, el epidídimo y/o los testículos del lado afectado suelen estar agrandados y difusamente sensibles. En ocasiones, la elevación del testículo afectado aliviará el dolor (signo de Prehn positivo). No se presentará ninguna "deformidad de ala de ángel o de badajo de campana". [10]

En casos dudosos, es fundamental realizar una exploración escrotal de emergencia en lugar de esperar y correr el riesgo de perder el testículo. [17]

PRONÓSTICO

El pronóstico es bueno para la torsión de cualquiera de los apéndices **testiculares**, ya que ambos son restos vestigiales sin función conocida. El dolor y la inflamación asociados con la torsión son autolimitados y, por lo general, la afección se resuelve en una semana sin necesidad de intervención quirúrgica.

COMPLICACIONES

La principal complicación de la torsión de un apéndice **testicular** es un diagnóstico erróneo que resulta en la pérdida del testículo debido a una torsión **testicular no detectada**. La ecografía puede ayudar a evitar tales diagnósticos erróneos y, por lo tanto, es el enfoque diagnóstico recomendado en todos los casos de emergencias escrotales agudas.

ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR

Se debe alentar a los padres y pacientes diagnosticados con torsión del apéndice testicular a seguir todas las recomendaciones de tratamiento. Esto incluye reposo en cama, elevación del escroto, hielo, medicamentos antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos. También se les debe recomendar que realicen un seguimiento para una reevaluación si los síntomas empeoran o no se resuelven después de 1 semana.

PERLAS Y OTROS TEMAS

- El "signo de punto azul" es un hallazgo clásico del examen físico exclusivo de la torsión del apéndice **testicular** . Sin embargo, a menudo está ausente en el contexto de la torsión del apéndice **testicular** y puede ser un falso positivo en los casos de torsión **testicular verdadera**.
- Debido a su falta de función y potencial de torsión, el apéndice testicular y el apéndice epididimario se extirpan comúnmente si se encuentran durante una exploración escrotal electiva para otros fines.
- A menudo, la torsión del apéndice **testicular** en niños prepúberes se diagnostica erróneamente como epididimitis en base a imágenes de ultrasonido escrotal, ya que ambas pueden demostrar hipervascularización del epidídimo. La epididimitis se debe considerar muy poco probable en un niño presexual sin anomalías urológicas, cateterismo reciente o antecedentes de infecciones del tracto urinario.
- Si un apéndice **testicular** mide más de 5,6 mm en la ecografía, debe considerarse sospechoso de torsión del apéndice.
- Es probable que los pacientes con torsión del apéndice testicular sean más jóvenes que aquellos con torsión testicular . También carecerán de la "deformidad de ala de ángel" y no demostrarán la posición testicular de "montar alto" generalmente asociada con la torsión testicular . [16]
- Las causas raras de un escroto agudo pueden incluir hernias encarceladas y rupturas testiculares traumáticas.
- Se han informado casos de torsión testicular simultánea con torsión del apéndice testicular .
- Es posible tener torsión de un apéndice testicular en un testículo no descendido.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

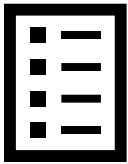
El manejo del escroto agudo es una emergencia quirúrgica hasta que se demuestre lo contrario. Dado que los pacientes con esta afección suelen presentarse en el servicio de urgencias, la primera persona que se encuentra con el paciente es una enfermera de triaje que debe ser consciente de la

urgencia de las demandas potenciales de torsión testicular y comunicarse de inmediato con el equipo interprofesional clínico. El paciente debe ser colocado en una habitación con prontitud, y el médico alertado de la presencia del paciente y la queja principal. La historia clínica y el examen físico tempranos deben brindar al médico alguna orientación y dirección, por lo general, se necesita una ecografía Doppler en color para que un radiólogo la lea de inmediato.

Una vez que se puede descartar con seguridad la torsión testicular, se pueden considerar otras posibles causas de dolor escrotal agudo, incluida la torsión del apéndice testicular, y el paciente puede recibir el tratamiento adecuado.

El manejo del dolor escrotal preadolescente requiere un esfuerzo interprofesional coordinado entre médicos, especialistas y personal de enfermería para conducir a un diagnóstico preciso y rápido que resulte en un tratamiento dirigido apropiadamente. [Nivel 5]

Preguntas de revisión



IMAGEN



1

Signo de punto azul. Imagen cortesía de O.Chaigasame

REFERENCIAS

1. Mushtaq I, Fung M, Glasson MJ. Revisión retrospectiva de pacientes pediátricos con escroto agudo. ANZ J Surg. 2003 enero-febrero; 73 (1-2):55-8. [[PubMed](#)]
2. Jacob M, Barteczko K. Contribución al origen y desarrollo de los apéndices de los testículos y el epidídimo en humanos. Anat Embryol (Berlín). 2005 abril; 209 (4):287-302. [[PubMed](#)]
3. JONES P. Torsión del testículo y sus apéndices durante la infancia. Arco Dis Niño. 1962 abril; 37 :214-26. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
4. Lyronis ID, Ploumis N, Vlahakis I, Charissis G. Escroto agudo: etiología, presentación clínica y variación estacional. Indio J Pediatr. 2009 abril; 76 (4):407-10. [[PubMed](#)]
5. Molokwu CN, Somani BK, Goodman CM. Resultados de la exploración escrotal para el dolor escrotal agudo sospechoso de torsión **testicular** : una serie de casos consecutivos de 173 pacientes. Internacional BJU 2011 marzo; 107 (6):990-3. [[PubMed](#)]
6. Kim JS, Shin YS, Park JK. Características clínicas del escroto agudo en la infancia y la adolescencia: Basado en experiencias de 17 años en la clínica de atención primaria. Soy J Emerg Med. 2018 julio; 36 (7):1302-1303. [[PubMed](#)]
7. Melekos MD, Asbach HW, Markou SA. Etiología del escroto agudo en 100 niños con respecto a la distribución por edades. J Urol. 1988 mayo; 139 (5):1023-5. [[PubMed](#)]
8. Murphy FL, Fletcher L, Pease P. La exploración escrotal temprana en todos los casos es la investigación y la intervención de elección en el escroto pediátrico agudo. Pediatr Surg Int. 2006 mayo; 22 (5):413-6. [[PubMed](#)]
- 9.

Johnson KA, Dewbury KC. Imágenes por ultrasonido del apéndice testicular y el apéndice epidídimo. *Clín Radiol*. 1996 mayo; 51 (5):335-7. [[PubMed](#)]

10.

Boettcher M, Bergholz R, Krebs TF, Wenke K, Treszl A, Aronson DC, Reinshagen K. Diferenciación de epididimitis y torsión del apéndice testicular por signos clínicos y ecográficos en niños. *Urología*. 2013 octubre; 82 (4):899-904. [[PubMed](#)]

11.

Park SJ, Kim HL, Yi BH. Ecografía de torsión del apéndice intraescrotal: ecogenicidad variable del apéndice torcido según el tiempo desde el inicio. *J Ultrasonido Med*. 2011 octubre; 30 (10):1391-6. [[PubMed](#)]

12.

Baldisserotto M, de Souza JC, Pertence AP, Dora MD. Ecografía Doppler color de apéndices **testiculares** normales y torcidos en niños. *AJR Am J Roentgenol*. 2005 abril; 184 (4):1287-92. [[PubMed](#)]

13.

Lev M, Ramon J, Mor Y, Jacobson JM, Soudack M. Aspectos ecográficos de la torsión del apéndice testicular y el apéndice epidídimo en niños. *Ultrasonido J Clin*. 2015 octubre; 43 (8): 485-9. [[PubMed](#)]

14.

Meher S, Rath S, Sharma R, Sasmal PK, Mishra TS. Torsión de un apéndice testicular grande mal diagnosticada como piocele. *Caso Rep Urol*. 2015; 2015 :430871. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

15.

Melloul M, Paz A, Lask D, Luttwak Z, Mukamel E. El patrón de la exploración escrotal con radionúclidos en la torsión de los apéndices **testiculares** . *Eur J Nucl Med*. 1996 agosto; 23 (8):967-70. [[PubMed](#)]

16.

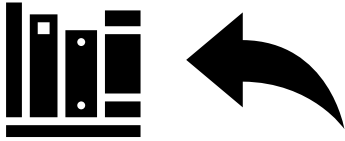
Fujita N, Tambo M, Okegawa T, Higashihara E, Nutahara K. Distinguir la torsión **testicular** de la torsión del apéndice testicular por características y signos clínicos en pacientes con escroto agudo. *Res Rep Urol*. 2017; 9 :169-174. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

17.

Nason GJ, Tareen F, McLoughlin D, McDowell D, Cianci F, Mortell A. Exploración escrotal para el dolor escrotal agudo: una experiencia de 10

años en dos unidades pediátricas de referencia terciaria. Scan J Urol. 2013 octubre; 47 (5):418-22. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



TORSIÓN TESTICULAR

Autores

Michael A. Schick¹ ; Britni T. Sternard² .

afiliaciones

1 Centro médico de UC Davis

2 Universidad Estatal de Luisiana

Última actualización: 21 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Las quejas del escroto son relativamente comunes tanto en la atención primaria como en el departamento de emergencias y comprenden al menos el 0,5 por ciento de todas las visitas al departamento de emergencias. **La torsión testicular** es una verdadera emergencia urológica, y la identificación temprana es fundamental para evitar la necesidad de una amputación **testicular** . La ecografía es la modalidad de imagen ideal para evaluar el contenido escrotal. Esta actividad revisará las causas más comunes de torsión **testicular** , los signos y síntomas de presentación comunes y el enfoque del tratamiento de acuerdo con la evidencia actual. Esta actividad destacará el papel del equipo interprofesional en el reconocimiento y tratamiento de la torsión **testicular** .

OBJETIVOS:

- Describir la epidemiología de la torsión **testicular** .
- Resumir los signos y síntomas de presentación de la torsión **testicular** .
- sintetizar las consideraciones que influyen en el manejo de la torsión **testicular** .
- Explicar cómo la facilitación de la educación y la discusión del equipo interprofesional puede optimizar la detección efectiva de la torsión **testicular** e informar la necesidad de evaluaciones posteriores.

INTRODUCCIÓN

Las quejas del escroto son relativamente comunes en el servicio de urgencias y comprenden al menos el 0,5% de todas las visitas al servicio de urgencias. La torsión testicular es un diagnóstico dependiente del tiempo, una verdadera emergencia urológica y la evaluación temprana puede ayudar en la intervención urológica para prevenir la pérdida testicular. La ecografía es la modalidad de imagen ideal para evaluar el contenido escrotal. [1] [2] [3]

La viabilidad testicular disminuye significativamente 6 horas después del inicio de los síntomas, por lo que el diagnóstico precoz es clave. La torsión testicular es más común en personas jóvenes, pero rara vez se observa en personas mayores. La cirugía es el único tratamiento.

ETIOLOGÍA

La mayoría de los casos ocurren en pacientes más jóvenes (< 25 años) y generalmente se deben a una anomalía congénita del proceso vaginal. La historia de inicio puede ser espontánea, por esfuerzo o, en menos casos, asociada con trauma. La torsión testicular representa aproximadamente una cuarta parte de las molestias escrotales que se presentan en el departamento de emergencias. [4]

La torsión testicular es causada por la torsión del suministro de sangre y el cordón espermático. La túnica vaginal suele estar sólidamente adherida a la cara posterolateral del testículo y dentro de ella el cordón espermático no es móvil. Si la unión de la túnica vaginal es alta, esto permite que el cordón espermático se tuerza hacia adentro, lo que provoca una torsión intravaginal. Este defecto se conoce como deformidad en badajo y es bilateral en al menos 2/5 de los casos.

Por otro lado, los recién nacidos tienden a desarrollar torsión extravaginal. Esto ocurre porque la túnica vaginal no se ha adherido al gubernaculum y, por lo tanto, tanto la túnica vaginal como el cordón espermático son propensos a la torsión. Esta patología puede presentarse semanas o meses antes del nacimiento y se trata de manera diferente. Sin embargo, es importante saber que los recién nacidos también pueden presentar torsión intravaginal.

Se sabe que la torsión testicular ocurre en presencia de malignidad testicular en adultos.

EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría de los casos ocurren en el rango de edad de la adolescencia (durante los períodos de crecimiento), pero pueden ocurrir a cualquier edad, así como en el período prenatal o perinatal. La torsión testicular es la causa más importante de pérdida testicular .

Fisiopatología

A medida que el testículo gira alrededor del cordón espermático, se interrumpe el flujo sanguíneo venoso, lo que provoca congestión venosa e isquemia del testículo. El testículo se volverá sensible, hinchado y posiblemente eritematoso. A medida que el testículo se tuerce más, se interrumpe el suministro de sangre arterial, lo que conduce a una mayor isquemia testicular y, finalmente, a la necrosis. [5]

En la mayoría de las personas, el testículo gira entre 90 y 180 grados y el flujo sanguíneo se ve comprometido. La torsión completa es rara y disminuye rápidamente la viabilidad de los testículos. El rescate es posible si la torsión dura menos de 8 horas, pero es raro si han transcurrido más de 24 horas.

Ir:

Historia y Físico

La torsión testicular a menudo se presenta como un inicio abrupto de dolor escrotal unilateral. El dolor puede ser constante o intermitente, pero no posicional. El paciente puede tener síntomas asociados de náuseas o vómitos. Puede haber dolor abdominal inferior e inguinal asociados o, alternativamente, estos pueden ser el síntoma de presentación en lugar del dolor escrotal.

El testículo puede estar en una posición anormal o transversal y quizás en una posición alta. El testículo puede estar inflamado, eritematoso y sin el reflejo cremastérico normal; sin embargo, cabe señalar que la presencia o ausencia del reflejo cremastérico no es tan sensible como se pensaba. Además, el reflejo cremastérico no es fiable en pacientes jóvenes, especialmente en los menores de un año.

El signo de Prehn no es fiable para predecir la torsión (alivio del dolor con la elevación del testículo).

La torsión de los apéndices testiculares es más común y no peligrosa. Durante el inicio temprano, esto se puede diferenciar de la torsión testicular por la máxima sensibilidad a la palpación cerca de la cabeza del epidídimo o testículo, un nódulo sensible aislado y/o la aparición de un punto azul en el testículo. El punto azul característico se debe al apéndice torcido cianótico. El apéndice testicular tiende a calcificarse y degenerarse en dos semanas y, por lo general, no se requiere intervención quirúrgica.

Otros diagnósticos diferenciales a considerar son epididimitis, orquitis, hernia inguinal, hidrocele sintomático, necrosis testicular de otra etiología y hematoma escrotal.

EVALUACIÓN

El sistema de puntuación TWIST se utiliza a menudo para determinar la presencia de torsión testicular. Ha sido validado en varios estudios para descartar torsión. La herramienta TWIST incluye:

Testículos duros - 2

Hinchazón - 2

Náuseas/vómitos - 1

Ausencia del reflejo cremasteriano - 1

Testículos de ubicación alta - 1

Cuanto mayor sea la puntuación, mayor será la probabilidad de que el paciente tenga torsión. Se recomienda el ultrasonido para aquellos con puntajes bajos. Aquellos con puntajes TWIST altos pueden someterse a cirugía sin ultrasonido.

La ecografía es la principal modalidad de diagnóstico más allá del examen físico. La ecografía para la torsión **testicular** tiene una sensibilidad de aproximadamente el 93 % y una especificidad del 100 %. Los ecografistas capacitados deben realizar este examen de manera oportuna. La técnica de ultrasonido en el lugar de atención para evaluar el testículo involucra el transductor de alta frecuencia (5 a 10 MHz), un amplio gel de ultrasonido y el posicionamiento adecuado del paciente. El proceso se describe brevemente a continuación:

1. Coloque al paciente en decúbito supino y con patas de rana con una toalla debajo del escroto como apoyo. Con una cantidad abundante de gel y una presión mínima, evalúe primero el testículo no afectado.
2. Explore el testículo en su totalidad en los planos transversal y longitudinal. Primero escanee con escala de grises mientras observa la presencia de colecciones líquidas y textura **testicular** . Un **testículo** normal mide alrededor de 4 x 3 x 2,5 cm. En el plano longitudinal o eje largo, el testículo aparece como una estructura ovalada con ecotextura homogénea y bordes redondeados suaves. En el plano transversal o eje corto, el testículo aparece como una estructura circular con ecotextura homogénea y bordes redondeados suaves. La comparación de los testículos uno al lado del otro es fundamental para evaluar el tamaño, las colecciones de líquido, los cambios de ecotextura y las discrepancias del Doppler color. Si el testículo está torcido, a menudo habrá un hidrocele presente con un testículo con color o flujo de energía reducidos.

El doppler de flujo en color debe aplicarse tanto al testículo afectado como al no afectado del paciente. Comience con el testículo no afectado para tener una idea de cómo se ve el flujo vascular normal en este paciente en particular. El Power Doppler también es útil en la evaluación del flujo vascular **testicular** . Power Doppler tiene una mayor sensibilidad para el flujo vascular, pero no permite que el examinador discierna entre el flujo arterial y el venoso.

El Doppler se puede emplear para evaluar tanto el flujo venoso como el arterial colocando la ventana Doppler en áreas de flujo vascular y evaluando las formas de onda del Doppler venoso y arterial. Las formas de onda arteriales tendrán picos grandes debido a los picos de la presión sanguínea arterial, mientras que las formas de onda venosas aparecen típicamente como mesetas de flujo Doppler. La aplicación de Doppler y la verificación del flujo venoso y arterial pueden demostrar aún más la gravedad de la torsión. La misma técnica se empleará en el testículo afectado.

La evaluación de piuria con análisis de orina suele ser parte del estudio del dolor escrotal agudo. La presencia de piuria es compatible con epididimitis, orquitis o infección del tracto urinario, pero no descarta la posibilidad de torsión testicular . [\[6\]](#) [\[7\]](#)

TRATAMIENTO / MANEJO

El ultrasonido no es una prueba perfecta para la torsión **testicular**, especialmente en los muy jóvenes. Por ejemplo, el 40% de los testículos neonatales pueden no tener doppler de flujo de color aparente. Si la preocupación clínica es alta, busque una consulta de cirugía urológica de inmediato. Cualquier retraso en el tratamiento podría resultar en necrosis y pérdida **testicular**. La ventana de oportunidad típica para la intervención quirúrgica y el salvamento **testicular es de 6 horas desde el inicio del dolor**. Por lo tanto, la consulta temprana de cirugía urológica al momento de la presentación puede ser crítica incluso en ausencia de pruebas de confirmación.

Se debe intentar la detorsión manual si la intervención urológica no está disponible de inmediato. El testículo anormal debe rotarse en dirección medial a lateral (libro abierto) 180 grados y luego evaluarse para aliviar el dolor. Si el dolor aumenta, considere rotar el testículo en la dirección opuesta. El ultrasonido también se puede usar en serie para evaluar el retorno del flujo sanguíneo al lado de la cama. Si no tiene éxito, se puede intentar una detorsión manual adicional ya que el testículo puede girar 180 grados. [\[5\]](#) [\[8\]](#) [\[9\]](#)

En neonatos se realiza exploración escrotal bilateral. La orquidopexia contralateral siempre se realiza para evitar futuras torsiones. Los pacientes que requieren una orquiectomía por un testículo no viable generalmente tienen una prótesis **testicular insertada**. La prótesis generalmente se inserta de 4 a 6 meses después de la cirugía inicial para permitir que la inflamación disminuya.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Hinchazón testicular
- epididimitis
- hidrocele
- Hematoma traumático
- orquitis

Universidad de Carabobo

PRONÓSTICO

A lo largo de los años ha habido una mejora notable en la recuperación de los testículos después de la torsión. Sin embargo, aún se obtienen resultados deficientes, especialmente en los afroamericanos, los pacientes jóvenes y los que carecen de seguro médico. Los mejores resultados se obtienen si la cirugía se realiza dentro de las 8 horas posteriores a los síntomas. Sin embargo, la recurrencia también puede ocurrir después de la orquidopexia.

COMPLICACIONES

- Pérdida de testículos
- Infección
- Esterilidad
- Deformidad estética
- Pérdida o disminución de la función exocrina y endocrina en los hombres

PERLAS Y OTROS TEMAS

La ecografía es una prueba sensible y específica para la evaluación de la torsión testicular. La afectación urológica precoz es fundamental para evitar la pérdida testicular. El uso del flujo de color es fundamental en la evaluación de la torsión testicular.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

La torsión testicular es una urgencia quirúrgica que casi siempre se presenta en el servicio de urgencias. El trastorno suele ser manejado por un equipo interprofesional.

La primera persona que se encuentra con el paciente es la enfermera de triaje, que debe estar familiarizada con los síntomas del trastorno. El tiempo es esencial y la enfermera debe ser consciente de la torsión y admitir rápidamente al paciente y notificar rápidamente al médico de urgencias. El médico de urgencias debe consultar con un radiólogo para la prueba adecuada y al mismo tiempo consultar con el urólogo. Las enfermeras deben preparar al paciente

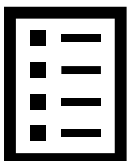
como si fuera a someterse a una cirugía manteniendo al niño NPO y completando todos los análisis de sangre.

SI la prueba confirma la torsión, generalmente se requiere que el urólogo realice la cirugía. La enfermera debe educar a la familia y al paciente sobre las posibles complicaciones, incluida la pérdida del testículo y la infertilidad. La enfermera debe asegurarse de que al paciente no se le administre comida ni bebida por vía oral y de que esté preparado para someterse a una cirugía urgente. Más importante aún, la enfermera debe evitar administrar medicamentos para el dolor hasta que el urólogo haya visto al paciente, o el medicamento para el dolor enmascarará los síntomas y retrasará el diagnóstico. Solo a través de un enfoque sistémico de diagnóstico y tratamiento, es posible salvar el testículo. [10] [11] La comunicación abierta entre los miembros del equipo es vital para mejorar los resultados. [Nivel 5]

Resultados

Los resultados de la torsión **testicular** dependen de cuándo el paciente acude al servicio de urgencias y de la rapidez con que se realiza el diagnóstico y se inicia el tratamiento. Los retrasos en el diagnóstico y tratamiento siempre conducen a la atrofia **testicular**. Alrededor del 20-40% de los casos de torsión **testicular** resultan en una orquiectomía. El riesgo de perder un testículo es mucho mayor entre los afroamericanos y los hombres más jóvenes. Para aquellos que presentan dentro de las primeras 6 horas de síntomas, la tasa de recuperación es de casi el 100 %, pero este número cae rápidamente a menos del 50 % si la demora en buscar ayuda es de más de 12 a 24 horas. Más importante aún, cuando el testículo se fija mediante orquidopexia, también existe la posibilidad de una torsión futura. [12] [4] [Nivel 5]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



Universidad de Carabobo

VIDEO



1

Comparación lado a lado de testículos con power doppler. Necrosis **testicular** en el contexto de torsión testicular . Contribución de Michael Schick DO, MA

REFERENCIAS

1.

Monteilh C, Calixte R, Burjonrappa S. Controversias en el manejo de la torsión **testicular** neonatal : un metanálisis. J Pediatr Surg. 2019 abril; 54 (4):815-819. [[PubMed](#)]

2.

Osumah TS, Jimbo M, Granberg CF, Gargollo PC. Fronteras en la torsión **testicular** pediátrica : una revisión integrada de las tendencias predominantes y los resultados del manejo. J Pediatr Urol. 2018 octubre; 14 (5):394-401. [[PubMed](#)]

3.

Velasquez J, Boniface MP, Mohseni M. StatPearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 15 de mayo de 2022. Dolor agudo en el escroto. [[PubMed](#)]

4.

Naouar S, Braiek S, El Kamel R. **Torsión testicular** en testículos no descendidos: un desafío persistente. Asiático J Urol. 2017 abril; 4 (2): 111-115. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

5.

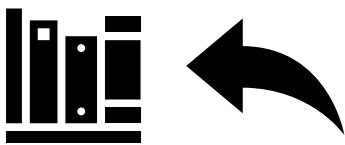
Mellick LB, Sinex JE, Gibson RW, Mears K. Una revisión sistemática del tiempo de supervivencia de los testículos después de un evento de torsión. Pediatr Emerg Care. 2019 diciembre; 35 (12):821-825. [[PubMed](#)]

6.

Mellick LB, Mowery ML, Al-Dhahir MA. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 2 de julio de 2021. Reflejo cremastérico. [[PubMed](#)]

7. Bandarkar AN, Blask AR. **Torsión testicular** con flujo conservado: características ecográficas clave y enfoque de valor agregado para el diagnóstico. *Pediatr Radiol*. 2018 mayo; 48 (5):735-744. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
8. Friedman AA, Palmer LS, Maizels M, Bittman ME, Avarello JT. Dolor escrotal agudo pediátrico: una guía para la evaluación y clasificación del paciente. *J Pediatr Urol*. 2016 abril; 12 (2):72-5. [[PubMed](#)]
9. Fantasia J, Aidlen J, Lathrop W, Ellsworth P. Testículos no descendidos: una revisión clínica y quirúrgica. *Enfermería del Urol*. 2015 mayo-junio; 35 (3):117-26. [[PubMed](#)]
10. Tydeman C, Davenport K, Glancy D. Sospecha de torsión **testicular** : ¿emergencia quirúrgica general o urológica? *Ann R Coll Cirugía Ingl*. noviembre de 2010; 92 (8):710-2. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
11. Murár E, Omaník P, Funáková M, Béder I, Horn F. [El escroto agudo es una condición que requiere intervención quirúrgica]. *Rozhl Chir*. 2008 octubre; 87 (10):517-20. [[PubMed](#)]
12. Howe AS, Vasudevan V, Kongnyuy M, Rychik K, Thomas LA, Matuskova M, Friedman SC, Gitlin JS, Reda EF, Palmer LS. El grado de torsión y la duración de los síntomas son factores pronósticos de salvamento testicular durante los episodios de torsión **testicular** . *Transl Androl Urol*. 2017 diciembre; 6 (6):1159-1166. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



CRIPTORQUIDIA

Autores

Stephen W. Leslie¹ ; Hussain Sayjad² ; Carlos A. Villanueva³ .

afiliaciones

1 Centro Médico de la Universidad de Creighton

2 RMU y hospitales aliados

3 Hospital de Niños y Centro Médico

Última actualización: 11 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La criptorquidia es la ausencia de al menos un testículo del escroto. Es el defecto de nacimiento más común que involucra los genitales masculinos. Aproximadamente el 3% de los bebés nacidos a término y el 30% de los prematuros nacen con uno o ambos testículos sin descender. Aproximadamente el 80% de los testículos criptorquídeos descienden al tercer mes de vida. Esto hace que la incidencia real sea de alrededor del 1%. La criptorquidia puede ocurrir en uno o ambos lados, pero afecta más comúnmente al testículo derecho. El testículo puede estar en cualquier lugar a lo largo del "camino de descenso", como: Situado en la parte superior del abdomen retroperitoneal hasta el anillo inguinal; En el canal inguinal; ectópico del camino de descenso; hipoplásico; disgenético; desaparecido o ausente; unilateral (dos tercios). El testículo no descendido por lo general se puede palpar en el canal inguinal. En una minoría de pacientes, el testículo faltante puede estar ubicado en el abdomen o no existir. Los testículos no descendidos se asocian con disminución de la fertilidad (casos bilaterales), aumento de **tumores testiculares** de células germinales (riesgo general inferior al 1%), torsión **testicular** , hernias inguinales y problemas psicológicos. Sin corrección quirúrgica, un testículo no descendido puede descender durante los primeros tres meses de vida. Los testículos no descendidos se pueden llevar al escroto con una orquidopexia para reducir los riesgos. La criptorquidia, el hipospadias, el cáncer **testicular** y la mala calidad del semen conforman el síndrome de disgenesia **testicular (TDS)**. Se cree que este síndrome se debe

a factores ambientales nocivos que interrumpen la programación embrionaria y el desarrollo gonadal durante la vida fetal. Esta actividad revisa el estudio de la criptorquidia y describe el papel de los profesionales de la salud que trabajan juntos para controlar esta afección.

OBJETIVOS:

- Revisar los factores de riesgo para la criptorquidia.
- Describir la presentación de la criptorquidia.
- Resumir las estrategias de manejo de la criptorquidia.
- Esquematizar el estudio de la criptorquidia y narrar el papel de los profesionales de la salud que trabajan juntos para manejar esta afección.

INTRODUCCIÓN

La criptorquidia es la ausencia de al menos un testículo del escroto. Es el defecto congénito más común que afecta a los genitales masculinos. Aproximadamente el 3% de los bebés nacidos a término y el 30% de los prematuros nacen con uno o ambos testículos sin descender. Los testículos normalmente descienden en el mes 7 de gestación. Aproximadamente el 80% de los testículos criptorquídeos descienden al tercer mes de vida después del nacimiento. Esto hace que la incidencia real sea de alrededor del 1%. [1] Si el testículo no ha descendido a los seis meses de edad, es poco probable que lo haga espontáneamente y se debe considerar la corrección quirúrgica. [2]

La criptorquidia puede ocurrir en uno o ambos lados, pero afecta más comúnmente al testículo derecho. La criptorquidia bilateral está presente en alrededor del 10% de todos los pacientes con testículos no descendidos.

El testículo puede estar en cualquier lugar a lo largo del "camino de descenso", incluyendo:

- Alto en el abdomen retroperitoneal cerca del anillo inguinal
- En el canal inguinal
- Ectópico de la ruta de descenso
- hipoplásico

- disgenético
- Desaparecido o Ausente
- Unilateral (dos tercios) [3]

El testículo no descendido por lo general se puede palpar en el canal inguinal. En una minoría de pacientes, el testículo faltante puede estar ubicado en el abdomen o no existir. Alrededor del 20% al 30% de los testículos no descendidos no son palpables.

Los testículos no descendidos se asocian con disminución de la fertilidad (especialmente en casos bilaterales), aumento de tumores **testiculares** de células germinales (riesgo general inferior al 1%), torsión **testicular**, hernias inguinales y problemas psicológicos.

Del 10% al 30% de los pacientes con un testículo no descendido unilateral desarrollarán infertilidad. Esto aumenta del 35% al 65% o más para la enfermedad bilateral. Si los testículos con criptorquidia bilateral no se tratan, la tasa de infertilidad aumenta a más del 90%.

Sin corrección quirúrgica, un testículo no descendido probablemente descenderá durante los primeros tres meses de vida. Si permanece sin descender, para reducir los riesgos y minimizar la infertilidad, el testículo debe llevarse al escroto con una orquidopexia a partir de los seis meses de edad.

La criptorquidia está asociada con la infertilidad masculina debido a la mala calidad del semen en adultos. Deteriora la función de las células de Sertoli y posiblemente también la función de las células de Leydig. [4]

La criptorquidia, el hipospadias, el cáncer **testicular** y la mala calidad del semen conforman el síndrome de disgenesia **testicular**. Se cree que este síndrome se debe a factores ambientales nocivos que interrumpen la programación embrionaria y el desarrollo gonadal durante la vida fetal.

ETIOLOGÍA

Un eje hipotálamo-pituitario-gonadal normal es un requisito previo para el descenso **testicular normal**.

El peso al nacer parece ser el principal factor de riesgo de testículos no descendidos, seguido de los antecedentes familiares.

La ausencia de apéndice testicular se ha relacionado con testículos abdominales y con criptorquidia, especialmente si se localiza proximal al anillo externo. El papel exacto del apéndice testicular en el descenso **testicular** no está claro.

En los bebés nacidos a término, la causa de la criptorquidia a menudo no se puede determinar, lo que hace que sea un defecto congénito idiopático común pero esporádico. Se cree que la genética, combinada con factores maternos y ambientales, puede alterar las hormonas y los cambios físicos que influyen en el desarrollo y descenso testicular .

Los posibles factores de riesgo subyacentes incluyen:

- Bebés prematuros nacidos antes del descenso de los testículos
- Recién nacidos pequeños para la edad gestacional
- Menor peso placentario
- Los disruptores endocrinos químicos pueden interferir con el equilibrio hormonal fetal normal
- Obesidad materna
- diabetes materna
- Exposición materna a DES
- pesticidas
- Consumo de alcohol durante el embarazo (5 o más bebidas por semana, aumento de 3x)
- Fumar cigarrillos
- Historia familiar
- Uso de cosméticos
- Exposición a ftalatos (DEHP)
- Ibuprofeno
- Preeclampsia (Cuanto más grave es la preeclampsia, mayor es el riesgo de criptorquidia)

- Síndromes de malformaciones congénitas: síndrome de Down, [síndrome de Prader-Willi](#) y [síndrome de Noonan](#)
- Síndrome persistente del conducto de Müller
- Fertilización in vitro [\[1\]](#) [\[2\]](#)

EPIDEMIOLOGÍA

El tres por ciento de los recién nacidos a término tienen criptorquidia. Esto disminuye al 1% en bebés de seis meses a un año. [\[1\]](#) [\[2\]](#)

- La prevalencia de criptorquidia es del 30% en recién nacidos varones prematuros.
- El siete por ciento de los hermanos de niños con testículos no descendidos tienen criptorquidia.
- En los Estados Unidos, la criptorquidia varía desde alrededor del 3 % al nacer hasta el 1 % desde un año hasta la edad adulta.
- A nivel internacional, la prevalencia oscila entre el 4 % y el 5 % al nacer, entre el 1 % y el 1,5 % a los tres meses y entre el 1 % y el 2,5 % a los nueve meses.
- La criptorquidia ocurre en aproximadamente el 1,5% al 4% de los padres y el 6% de los hermanos de personas con criptorquidia.
- Se estima que la heredabilidad en parientes masculinos de primer grado es de aproximadamente 0,5% a 1%.
- También puede haber una asociación entre la criptorquidia y el autismo.

FISIOPATOLOGÍA

Un mecanismo que contribuye a la función reducida de los testículos criptorquídeos es la temperatura. También es probable que las deficiencias hormonales transitorias provoquen una falta de descenso **testicular** y perjudiquen el desarrollo del tejido espermatogénico. [\[3\]](#)

SEMIOLOGIA

El hallazgo obvio en un paciente con criptorquidia testicular es la falta de un testículo escrotal palpable. Esto suele ir acompañado de una hernia inguinal y una disminución del grado de arrugas o crestas escrotales. Se debe realizar un examen cuidadoso de toda el área inguinal y pélvica, así como del testículo contralateral. Las arrugas normales y un testículo que a veces se observa en el escroto es un testículo retráctil que no requiere tratamiento adicional.

Los signos y síntomas de los testículos no descendidos incluyen los siguientes:

Esterilidad

Existen múltiples razones para la reducción de la fertilidad en hombres con criptorquidia. Una sería la hipertermia, ya que la temperatura intraescrotal es varios grados más baja que las posiciones ectópicas, lo que daría como resultado una espermatogénesis alterada. Varias anomalías anatómicas se asocian con testículos no descendidos, como la disyunción testículo-epididimal. Puede haber una lesión involuntaria en el conducto deferente, el epidídimo o el testículo durante la orquidopexia. Hay una mayor incidencia de anticuerpos antiespermatozoides en pacientes infértiles con antecedentes de criptorquidia. [5] [6] Cualquiera que sea la exposición química u otra etiología que condujo al descenso anormal de los testículos, es probable que haya afectado a ambos testículos y no solo al testículo con criptorquidia, aunque es posible que no se pueda determinar un defecto o trastorno causal específico.

Los hombres con testículos no descendidos tienden a tener una fertilidad reducida, incluso después de la orquidopexia. [7]

- Alrededor del 10% al 30% de los pacientes con testículo criptorquideo unilateral desarrollarán infertilidad.
- La azoospermia se encuentra en el 13% de los pacientes con testículo no descendido unilateralmente. [5]
- La azoospermia aumenta hasta alrededor del 90% en pacientes con criptorquidia bilateral que no reciben tratamiento. [5]
- La reducción de la fertilidad después de la orquidopexia por criptorquidia bilateral es de al menos un 38%.

- Esta es la base de la recomendación universal para la cirugía temprana debido a la degeneración del tejido espermatogénico y el recuento reducido de espermatogonias después del segundo año de vida en pacientes con testículos no descendidos no tratados.

Consecuencias psicológicas

Los niños con testículos no descendidos no son más propensos a tener trastornos de género, afeminados o prehomosexuales. Cuando la dinámica familiar es destructiva para la autoestima masculina, puede ocurrir una imagen personal perturbada. Cuando la criptorquisma se corrige quirúrgicamente, generalmente se produce una masculinidad saludable.

Cáncer

En general, el riesgo de cáncer **testicular** si la orquidopexia se realiza antes de la pubertad es aproximadamente tres veces mayor que el de la población general. Es de 5 a 6 veces mayor cuando la orquidopexia se realiza después de la pubertad. El riesgo de cáncer no parece ser diferente cuando la orquidopexia se realiza temprano en la infancia en comparación con una etapa posterior de la niñez. [7]

- El tipo más común de cáncer **testicular** en los testículos no descendidos no tratados es el seminoma.
- El rango de edad máximo para este tumor es de 15 a 45 años.
- En contraste, después de la orquidopexia, los seminomas representan solo el 30% de los tumores **testiculares** en testículos no descendidos previamente.
- **El cáncer testicular** es bastante tratable si se detecta a tiempo, por lo que a los niños que se sometieron a una orquidopexia cuando eran bebés se les debe enseñar el autoexamen **testicular para ayudar con la detección temprana del cáncer.**
- El autoexamen es particularmente importante para todos los hombres con antecedentes de testículos no descendidos que comenzaron justo después de la pubertad.

lr:

EVALUACIÓN

De las Directrices de la AUA: "En manos de un proveedor experimentado, más del 70 % de los testículos con criptorquidia son palpables mediante un examen físico y no necesitan imágenes. En el 30 % restante de los casos con un testículo no palpable, el desafío es confirmar la ausencia o presencia del testículo e identificar la ubicación del testículo viable no palpable". [8]

El ultrasonido no es contributivo en el uso rutinario, con sensibilidad y especificidad para localizar testículos no palpables reportados en 45% y 78%, respectivamente. [9] Los datos también muestran que en los niños con un testículo no palpable y un ultrasonido negativo, finalmente se demostrará que el 49 % tiene un testículo intraabdominal. [9]

El costo y la exposición a la radiación ionizante asociada con la tomografía computarizada impiden su uso. La resonancia magnética con o sin angiografía se ha utilizado más ampliamente con una sensibilidad y especificidad algo mayores, pero se desaconseja debido a su costo, baja disponibilidad y la necesidad de anestesia. [10] En este momento, no existe ninguna prueba radiológica que pueda concluir, con un 100 % de precisión y confiabilidad, que un testículo está ausente; "...independientemente de los hallazgos radiológicos preoperatorios, estos estudios rara vez ayudan en la toma de decisiones y, en ocasiones, pueden generar información engañosa (como ausencia cuando realmente está presente o viceversa)". [11]

Un cariotipo puede confirmar o excluir el hipogonadismo primario disgenético. Los niveles de hormonas como las gonadotropinas y la sustancia inhibidora de Müller pueden confirmar testículos hormonalmente funcionales que vale la pena salvar, al igual que la estimulación con gonadotropina coriónica humana para provocar un aumento en el nivel de testosterona. En algunos casos, las pruebas adicionales son cruciales y es muy probable que detecten condiciones intersexuales. [7]

Criptorquidia bilateral

La criptorquidia bilateral con testículos palpables puede someterse a cirugía. Existe cierta controversia con respecto al momento de la cirugía. Algunos expertos sugieren dos procedimientos separados para permitir la curación completa de un testículo antes de fijar el lado contralateral. Si bien esto asegura que al menos un testículo sobreviva, requiere someter a un niño

pequeño a dos procedimientos y anestesia separados. Por estas razones, muchos especialistas prefieren reparar ambos lados en una sola cirugía debido a la baja tasa general de complicaciones de alrededor del 1 %. [12] La infertilidad puede estar presente en 35% a 75% de los hombres que originalmente presentaron criptorquidia bilateral cuando eran niños.

Los pacientes con testículos impalpables bilaterales, que pueden ocurrir en 20% a 30% de todos los niños con criptorquidia, requieren estudios adicionales por un posible trastorno del desarrollo sexual. [13] No se debe realizar ninguna circuncisión hasta que se complete la evaluación. Algunas mujeres genéticas con hiperplasia suprarrenal congénita grave pueden identificarse erróneamente inicialmente como hombres con criptorquidia bilateral. El paso inicial debe ser evaluar al paciente por una posible hiperplasia suprarrenal congénita. Esto incluye la medición de electrolitos (para hiponatremia e hiperpotasemia), análisis de cariotipo y perfiles hormonales (androstenediona, 17-hidroxiprogesterona, hormona luteinizante, hormona estimulante del folículo y testosterona). [8]

Si se ha descartado la hiperplasia suprarrenal congénita, el siguiente paso es determinar si hay tejido **testicular presente**. La presencia de la sustancia inhibidora mülleriana, producida por las células **testiculares** de Sertoli, indicaría que hay tejido **testicular en alguna parte, posiblemente intraabdominal**. La FSH se puede utilizar para estimular la inhibina B y la sustancia inhibidora de Müller, mientras que la hCG estimulará a las células de Leydig para que fabriquen testosterona. [14]

Los pacientes con un cariotipo masculino (46 XY), testículos bilaterales no palpables, FSH sérica elevada junto con una sustancia inhibidora de Müller en suero no detectable e inhibina B pueden ser diagnosticados razonablemente como sin tejido **testicular** (anorquia). [14] Las pruebas de estimulación con HCG se han realizado en el pasado, pero el valor predictivo positivo de una sustancia inhibidora de Müller indetectable al 92 % es mucho mejor. [15] Si se considera que hay tejido **testicular**, se puede realizar una laparoscopia exploradora para determinar la ubicación **testicular** y el abordaje quirúrgico óptimo.

Universidad de Carabobo

TRATAMIENTO / MANEJO

TRATAMIENTO MÉDICO

Las Directrices de la AUA establecen: "Los proveedores no deben usar la terapia hormonal para inducir el descenso **testicular** , ya que la evidencia muestra bajas tasas de respuesta y falta de evidencia de eficacia a largo plazo". [8]

Las Directrices de la Asociación Americana de Pediatría recomiendan el uso de hormonas para los casos de testículos no descendidos asociados con el Síndrome de Prader-Willi. Argumentan que una prueba terapéutica de gonadotropina coriónica humana (HCG) está indicada para el tratamiento de testículos no descendidos antes de la cirugía porque es deseable evitar la anestesia general para bebés con bajo tono muscular y alto riesgo de compromiso respiratorio subyacente.

- La hormona más utilizada es la gonadotropina coriónica humana (HCG). Se administra una serie de inyecciones de HCG y se vuelve a evaluar el estado del testículo no descendido. Se informa que la tasa de éxito es del 5% al 50%.
- El tratamiento hormonal también confirmará la capacidad de respuesta de las células de Leydig e inducirá el crecimiento adicional de un pene pequeño debido a un aumento en los niveles de testosterona.

El costo del tratamiento hormonal es menor que el de la cirugía y la probabilidad de complicaciones es mínima. Sin embargo, un metaanálisis reciente de siete ensayos clínicos aleatorios concluyó que la terapia hormonal no fue más efectiva que un placebo. [dieciséis]

CIRUGÍA

Se recomienda la cirugía para los testículos no descendidos congénitos entre las edades de 6 y 18 meses (Directrices de la AUA). [8] Muchos expertos recomiendan la cirugía temprana, alrededor de los seis meses, para optimizar el crecimiento **testicular** y la fertilidad. Para los bebés prematuros, se usa la edad corregida para determinar el momento quirúrgico óptimo. Cuanto más tiempo permanezca sin tratar el testículo con criptorquidia, mayor será la pérdida de células germinales y la disminución de la fertilidad, por lo que la

orquidopexia temprana es el remedio estándar habitual. [4] Los pacientes con testículos no descendidos bilaterales que reciben orquidopexias en la edad adulta casi siempre son infértiles y azoospermicos, pero ahora hay algunos informes anecdóticos de embarazos logrados mediante reproducción asistida en este grupo. [17]

Para los testículos no descendidos adquiridos (testículos documentados normales antes del diagnóstico) y atrapados (después de la reparación de una hernia), se recomienda la cirugía poco después del diagnóstico.

Para los testículos retráctiles, se recomienda un examen físico anual debido al riesgo informado de 2% a 50% de que un testículo retráctil se convierta en un testículo no descendido adquirido.

Técnica de Orquidopexia

Para testículos no descendidos palpables, se recomienda una orquidopexia inguinal o escrotal. [17]

1. Se realiza una incisión en el escroto superior, el rafe escrotal medio, el borde superior del escroto o la ingle. Se pueden usar muchos tipos diferentes de retractores según el tamaño de la incisión. Las incisiones inguinales pueden ser tan pequeñas como 1 cm. Las incisiones escrotales pueden ser más grandes ya que tienden a cicatrizar ocultas, especialmente cuando se encuentran en el rafe medio.
2. Se puede abordar primero el testículo o primero el cordón; para los casos escrotales, primero se encuentra el testículo. Para un abordaje inguinal, se puede abordar primero el testículo, o abrir la fascia del oblicuo externo proximal al anillo externo y abordar primero el cordón.
3. Al acercarse primero al testículo, todos los músculos cremastéricos también se dividen, ya que no todo va hacia el anillo externo.
4. La parte más difícil del caso es separar el saco herniario del conducto deferente y de los vasos **testiculares**. Puede abordarse por delante o por detrás. El enfoque posterior es mucho más fácil de enseñar y aprender.
5. La forma en que el testículo se coloca y asegura en el escroto varía. La mayoría estaría de acuerdo en que es deseable una bolsa sub-

dartos. Algunos cirujanos no suturan los testículos en su lugar, mientras que otros usan suturas absorbibles o no absorbibles. Algunos simplemente cerrarán el pasaje hacia la ingle.

Para los testículos no palpables bajo anestesia, se recomienda la laparoscopia exploratoria. Si se encuentra un testículo durante la laparoscopia exploratoria, las opciones son: [\[17\]](#)

1. Orquidopexia laparoscópica con preservación de los vasos: se disecciona el testículo de un pedículo triangular que contiene los vasos gonadales y el conducto deferente.
2. Orquidopexia laparoscópica de Fowler Stevens (FS) en una etapa: los vasos gonadales se dividen y el testículo se disecciona de un pedículo del conducto deferente y se baja en una etapa.
3. Orquidopexia laparoscópica de Fowler Stevens en dos etapas: los vasos se dividen con clips, pero la disección del testículo se pospone seis meses para permitir el desarrollo óptimo de las colaterales.
4. Tracción-orquidopexia laparoscópica en dos etapas (técnica de Shehata): el testículo intrabdominal se fija a un punto de una pulgada (2 cm) medial y superior a la espina ilíaca anterosuperior contralateral, que proporciona tracción. El testículo se deja allí durante tres meses, después de lo cual se realiza una orquidopexia subdartos ipsilateral asistida por laparoscopia. Esta técnica es una alternativa a la orquidopexia de Fowler Stevens en dos tiempos. Su principal ventaja es que permite reubicar un testículo intraabdominal en el escroto sin necesidad de sacrificar los principales vasos **testiculares**. Debe considerarse siempre que no se pueda realizar una orquidopexia laparoscópica en un solo tiempo debido a una longitud inadecuada. Proporciona una tasa de éxito muy alta con la preservación de **los testículos** .vasculatura sin atrofia. El éxito general con esta técnica es del 84% al 100%. [\[18\]](#) [\[19\]](#)

Si no se encuentran testículos durante la laparoscopia exploratoria, se debe determinar la presencia de vasos ciegos o una protuberancia **testicular** para descartar por completo la falta de un testículo. El conducto deferente puede disociarse del testículo y, por lo tanto, no siempre es una buena guía para encontrar la gónada. [\[17\]](#)

Si el anillo interno está cerrado, pero los vasos están entrando en él, una exploración escrotal generalmente encontrará una protuberancia **testicular**. Aparecerá como una pequeña estructura con una mancha marrón.

Si los vasos entran en un anillo inguinal abierto, por lo general se puede empujar el testículo hacia el abdomen, pero si no, se justifica una exploración inguinal o escrotal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Un desafío diagnóstico común es distinguir un testículo retráctil de un testículo que no desciende espontáneamente hacia el escroto. Los testículos retráctiles son más comunes que los testículos no descendidos y no requieren corrección quirúrgica. En los varones normales, a medida que se contrae el músculo cremáster, los testículos se retraen hacia la parte superior del escroto y el canal inguinal. Este reflejo es más activo en los bebés.

Un testículo retráctil alto en el escroto es difícil de distinguir de uno colocado en el canal inguinal inferior. Las maniobras utilizadas para ayudar a la identificación incluyen la posición de piernas cruzadas, enjabonar los dedos del médico y examinar al paciente en un baño tibio.

Las pautas de la Asociación Estadounidense de Urología (AUA) definen un testículo retráctil como "... uno que inicialmente es extraescrotal en el examen o se mueve fácilmente fuera de la posición escrotal (a menudo asociado con un reflejo cremastérico vigoroso), pero que puede ser manualmente reemplazado en una posición escrotal estable y dependiente y permanecer allí sin tensión al menos temporalmente". [8]

PRONÓSTICO

Cuando se diagnostica y trata adecuadamente, el pronóstico es excelente. **El riesgo de cáncer testicular** y la infertilidad siguen siendo algo mayores en comparación con la población general. [20] Sin embargo, un estudio danés reciente de más de 6000 hombres sugirió hipofunción **testicular**, volumen testicular más pequeño (en 3,5 cc), reducción del 28 % en la concentración de espermatozoides y función reducida de las células de Leydig en hombres con antecedentes de criptorquidia en comparación con los hombres normales. [21]

COMPLICACIONES

La orquidopexia se asocia con dos complicaciones **testiculares** importantes: la atrofia y el ascenso **testicular** . [2] En el caso de los testículos palpables, esto ocurre aproximadamente el 1 % de las veces. Para las orquidopexias laparoscópicas, la tasa ronda el 5%. Para las orquidopexias de Fowler-Stephens (división de los vasos) en una o dos etapas, la tasa de atrofia **testicular** es de alrededor del 20 % al 30 % (peor para el procedimiento de una etapa). [22] La pérdida de los testículos debido a la sobreesqueletización del cordón espermático es una de las complicaciones más graves de la orquidopexia.

DISUASIÓN Y EDUCACIÓN DEL PACIENTE

Es imperativo que los médicos revisen cuidadosamente y vuelvan a revisar a los recién nacidos para detectar la presencia o ausencia de testículos colocados correctamente. Si bien existe la posibilidad de un descenso espontáneo hasta por 6 meses, tanto los médicos como los padres deben revisar cuidadosamente el escroto de manera rutinaria. Se debe informar a los pacientes y familiares de los pacientes sobre la naturaleza y la historia natural de la criptorquidia no tratada y la recomendación de una cirugía temprana, incluidos sus beneficios y los riesgos asociados con la demora indebida. [8]

PERLAS Y OTROS TEMAS

Puede haber una ligera disminución en el tamaño del pene en pacientes con criptorquidia.

Se ha sugerido que se ofrezca tratamiento adyuvante con LHRH a pacientes con criptorquidia con un alto riesgo de infertilidad debido a su estimulación insuficiente de gonadotropinas en el momento de la cirugía. La crioconservación de espermatozoides es otra opción profiláctica en caso de infertilidad resultante a pesar del adyuvante LHRH.

La pseudoartrosis, una anomalía rara que involucra el epidídimo y el testículo, a veces puede confundirse con un nudo **testicular** (testículo atrófico) cuando en realidad es el conducto deferente y el epidídimo. El testículo real en esta condición se encuentra proximalmente y puede identificarse mediante laparoscopia. [23]

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Un testículo no descendido es el defecto congénito masculino más frecuente que afecta a los genitales masculinos. La mayoría (alrededor del 80%) descenderá al tercer mes de vida. Se encuentra con mayor frecuencia en bebés prematuros. Los riesgos de infertilidad masculina y cáncer aumentan en comparación con la población general, pero aún son relativamente pequeños. No siempre se sigue el momento óptimo de la orquidopexia quirúrgica (<18 meses de edad), y todavía se realizan ecografías con demasiada frecuencia innecesariamente. La estrecha colaboración y comunicación entre médicos, enfermeros practicantes, asistentes médicos, pediatras y cirujanos urólogos dará como resultado mejores resultados y evitará procedimientos innecesarios al tiempo que aumentará la incidencia de cirugía oportuna cuando esté indicada.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

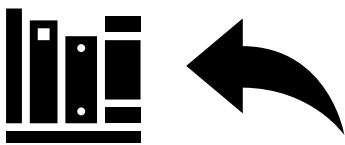
1. Khatwa UA, Menon PS. Manejo de testículos no descendidos. *Indio J Pediatr.* 2000 junio; 67 (6):449-54. [[PubMed](#)]
2. Shin J, Jeon GW. Comparación de pautas de diagnóstico y tratamiento para testículos no descendidos. *Clin Exp Pediatr.* 2020 noviembre; 63 (11):415-421. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
3. Hadziselimovic F. Sobre el descenso de la unidad epidídimo - **testicular** , criptorquidia y prevención de la infertilidad. *Clin Androl Básico.* 2017; 27:21 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- 4.

- Rodprasert W, Virtanen HE, Mäkelä JA, Toppari J. Hipogonadismo y criptorquidia. *Front Endocrinol (Lausana)*. 2019; 10 :906. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Urry RL, Carrell DT, Starr NT, Snow BW, Middleton RG. La incidencia de anticuerpos antiespermáticos en pacientes infértiles con antecedentes de criptorquidia. *J Urol*. 1994 febrero; 151 (2):381-3. [[PubMed](#)]
6. Sinisi AA, Pasquali D, Papparella A, Valente A, Orio F, Esposito D, Cobellis G, Cuomo A, Angelone G, Martone A, Fioretti GP, Bellastella A. Anticuerpos antiespermáticos en la criptorquidia antes y después de la cirugía. *J Urol*. noviembre de 1998; 160 (5): 1834-7. [[PubMed](#)]
7. Braga LH, Lorenzo AJ, Romao RLP. Pautas de la Asociación Canadiense de Urología-Urólogos Pediátricos de Canadá (CUA-PUC) para el diagnóstico, manejo y seguimiento de la criptorquidia. *Can Urol Assoc J*. 2017 Jul; 11 (7):E251-E260. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
8. Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, Baskin LS, Baxter CG, Cheng EY, Diaz M, Lee PA, Seashore CJ, Tasian GE, Barthold JS., American Urological Association. Evaluación y tratamiento de la criptorquidia: guía de la AUA. *J Urol*. 2014 agosto; 192 (2):337-45. [[PubMed](#)]
9. Tasian GE, Copp HL. Rendimiento diagnóstico de la ecografía en la criptorquidia no palpable: una revisión sistemática y un metanálisis. *Pediatría*. 2011 enero; 127 (1):119-28. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
10. Krishnaswami S, Fannesbeck C, Penson D, McPheeters ML. Resonancia magnética para localizar testículos no descendidos no palpables: un metanálisis. *Pediatría*. 2013 junio; 131 (6): e1908-16. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- 11.

- Berger C, Haid B, Becker T, Koen M, Roesch J, Oswald J. Testículos no palpables: la ecografía y la hipertrofia **testicular** contralateral predicen el acceso quirúrgico, evitando la laparoscopia innecesaria. *J Pediatr Urol*. 2018 abril; 14 (2):163.e1-163.e7. [[PubMed](#)]
12. Niedzielski JK, Oszukowska E, Słowikowska-Hilczer J. Testículo no descendido: tendencias y pautas actuales: una revisión de la literatura. *Arch Med Sci*. 2016 01 de junio; 12 (3): 667-77. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
13. Berkowitz GS, Lapinski RH, Dolgin SE, Gazella JG, Bodian CA, Holzman IR. Prevalencia e historia natural de la criptorquidia. *Pediatría*. 1993 julio; 92 (1):44-9. [[PubMed](#)]
14. Kurz D. Manejo actual de testículos no descendidos. *Curr Tratamiento Opciones Pediatr*. 2016 marzo; 2 (1): 43-51. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
15. Misra M, MacLaughlin DT, Donahoe PK, Lee MM. La medición de la sustancia inhibidora mülleriana facilita el tratamiento de niños con microfalo y criptorquidia. *J Clin Endocrinol Metab*. 2002 agosto; 87 (8):3598-602. [[PubMed](#)]
16. Wei Y, Wang Y, Tang X, Liu B, Shen L, Long C, Lin T, He D, Wu S, Wei G. Eficacia y seguridad de la gonadotropina coriónica humana para el tratamiento de la criptorquidia: un metanálisis de ensayos controlados aleatorios . *J Pediatr Child Health*. 2018 agosto; 54 (8):900-906. [[PubMed](#)]
17. Thorup J, Cortes D. Manejo quirúrgico de testículos no descendidos: cronograma y resultado: un debate. *Desarrollo sexual* 2019; 13 (1):11-19. [[PubMed](#)]
18. Shehata S, Shalaby R, Ismail M, Abouheba M, Elrouby A. Tracción-orquidopexia laparoscópica por etapas para testículos intraabdominales (técnica de Shehata): Estirando los límites para la

- preservación de la vasculatura **testicular** . J Pediatr Surg. febrero de 2016; 51 (2):211-5. [[PubMed](#)]
19. Abouheba MAS, Younis W, Elsokary A, Roshdy W, Waheeb S. Resultado clínico temprano de la orquidopexia por tracción laparoscópica por etapas para los testículos abdominales. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2019 Abr; 29 (4):531-537. [[PubMed](#)]
20. Cheng L, Albers P, Berney DM, Feldman DR, Daugaard G, Gilligan T, Looijenga LHJ. **Cáncer testicular** . No revise estos manuales. 2018 05 de octubre; 4 (1):2 [[PubMed](#)]
21. Koch T, Hansen AH, Priskorn L, Petersen JH, Carlsen E, Main KM, Skakkebaek NE, Jørgensen N. Una historia de criptorquidia se asocia con deterioro de la función **testicular** en la edad adulta temprana: un estudio transversal de 6376 hombres de la población general . Hum Reprod. 01 de agosto de 2020; 35 (8):1765-1780. [[PubMed](#)]
22. Elyas R, Guerra LA, Pike J, DeCarli C, Betolli M, Bass J, Chou S, Sweeney B, Rubin S, Barrowman N, Moher D, Leonard M. ¿Es beneficiosa la estadificación para la orquidopexia de Fowler-Stephens? Una revisión sistemática. J Urol. 2010 mayo; 183 (5):2012-8. [[PubMed](#)]
23. Yağız B, Kara YA, Hancioğlu S, Demirel BD, Karaman A, Bıçakçı Ü, Arda N, Karaman İ. Nubbin centinela: una trampa potencial en el manejo de testículos no descendidos secundarios a pseudoartrosis epidídimo - **testicular** . J Pediatr Urol. 2020 octubre; 16 (5):635.e1-635.e7. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Autores

Saran Lotfollahzadeh ¹ ; Mehran Taherian ² ; Sachit Anand ³ .

afiliaciones

¹ Sección Renal y Vascular, Departamento de Medicina, Facultad de Medicina de la Universidad de Boston, Boston, MA 02118, EE. UU.

² Universidad de Buffalo, Departamento de Patología

³ Instituto de Ciencias Médicas de toda la India

Última actualización: 3 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es un trastorno congénito caracterizado por la ausencia de células ganglionares (GC) en el plexo de Meissner (submucosa) y el plexo de Auerbach (muscularis) del recto terminal que se extiende proximalmente en una distancia variable. Es responsable de sintomatología inespecífica, incluyendo estreñimiento crónico y obstrucción neonatal. Esta actividad repasa la evaluación y el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung y destaca el papel del equipo interprofesional en el cuidado de los pacientes con esta afección.

OBJETIVOS:

- Describir los diferentes métodos de confirmación histopatológica de la enfermedad de Hirschsprung.
- Revisar el proceso de evaluación apropiado para la enfermedad de Hirschsprung.
- Resumir las opciones de tratamiento y manejo disponibles para la enfermedad de Hirschsprung.
- Sintetizar las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación de la atención y la comunicación para mejorar los resultados de los niños con enfermedad de Hirschsprung.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es un trastorno congénito definido por la ausencia de células ganglionares (CG) en el plexo de Meissner de la submucosa y el plexo de Auerbach de la capa muscular en el recto terminal que se extiende proximalmente en una distancia variable. [1] Su prevalencia varía de 1 a 1,63 por 10.000 nacimientos. [2]

Una vez considerado mortal, el tratamiento quirúrgico ha reducido la mortalidad de la enfermedad al 3% en los países desarrollados. [2] La EH afecta con mayor frecuencia al recién nacido. Es responsable de sintomatología inespecífica, incluyendo estreñimiento crónico y obstrucción neonatal. [3] Su diagnóstico se basa en el examen histopatológico de biopsias rectales.

ETIOLOGÍA

En la enfermedad de Hirschsprung, hay una interrupción del proceso de migración y diferenciación de las células de la cresta neural a nivel del sistema nervioso entérico, que está bajo el control del gen RET y sus ligandos. Esta alteración provoca una ausencia total de GC en los plexos nerviosos. Conduce a la hiperactividad del intestino con la liberación persistente de acetilcolina. Posteriormente, hay una contracción continua del segmento colónico estrechado (afectado) y una dilatación secundaria progresiva del colon proximal sano. [4]

La transmisión de HD es compleja e implica herencia multigénica. Su penetrancia es débil, variable y dependiente del sexo. El principal gen implicado es el protooncogén RET que se encuentra en alrededor del 35 % de los casos esporádicos y en el 49 % de los casos familiares. [2] Las mutaciones de RET pueden ocurrir en cualquiera de los 21 exones del gen. Se han identificado más de 100 mutaciones diferentes. Estos incluyen tonterías, faltas de sentido, eliminaciones e inserciones. [1] [5] Los otros genes involucrados en la etiopatogenia de la EH están implicados en solo entre el 5 y el 10 % de los casos. Incluye los ligandos del receptor RET: factor neurotrófico derivado de células gliales (GDNF), endotelina-3, receptor de endotelina B (EDNRB), factor de transcripción SOX10 y el gen PHOX2B. [1]

EPIDEMIOLOGÍA

La EH ocurre en 1/5000 nacidos vivos y tiene un predominio masculino general de 4:1. [4] En la literatura se observa inversión de la proporción de sexos en la forma colónica total o extensa. [6] La EH es un trastorno congénito que se presenta principalmente en el período neonatal. El diagnóstico se realiza en el 65% de los casos antes del mes de edad y en el 95% de los casos antes del año de edad. [7] Rara vez se diagnostica durante la edad adulta, aunque la mayor edad de presentación informada en la literatura es setenta y cuatro años. [8]

FISIOPATOLOGÍA

La alteración de la migración rostrocaudal de las células de la cresta neural (NCC) a lo largo de una longitud variable del intestino es responsable de la EH. Los GC migran primero al plexo mientérico y luego al plexo submucoso. [9] Los modelos animales también han destacado una detención o retraso en la migración de los NCC como el factor detrás de la patogénesis de la EH. [10]

HD afecta el colon rectosigmoide en aproximadamente el 80 por ciento de los pacientes. Esta es una enfermedad de segmento corto. La aganglionosis se extiende proximalmente al colon sigmoide en 15 a 20 por ciento de los pacientes. Esta es una enfermedad de segmento largo. Todo el colon se ve afectado en sólo el 5%. Esto se conoce como aganglionosis colónica total.

HISTOPATOLOGÍA

El diagnóstico de HD se basa en una combinación de características clínicas, hallazgos radiológicos y evaluación histopatológica de la muestra de la biopsia. De hecho, el examen histopatológico de la biopsia rectal confirma el diagnóstico de la enfermedad al destacar la asociación de la ausencia de GC en el plexo submucoso y mientérico con hipertrofia de fibras nerviosas en el segmento agangliónico. Los GC son células poligonales con abundante citoplasma fibrilar eosinofílico, núcleo excéntrico y nucléolo grande. [11] Para reducir la tasa de resultados no concluyentes relacionados con biopsias inadecuadas, el Comité Internacional de Gastroenterología de 2009 definió los criterios para realizar biopsias preoperatorias, necesarios para asegurar una buena interpretación. [12]

Se deben requerir al menos dos biopsias, con un diámetro mínimo de 3 mm. La biopsia debe tener tanto mucosa como submucosa. Debe estar bien orientado, e incluido en el eje correcto, para evitar la pérdida de tejido entre los diferentes niveles de corte. Las biopsias preoperatorias deben realizarse al menos 2 cm por encima de la línea de la dentina. Esta área está fisiológicamente desprovista de GC y muestra una hiperplasia fisiológica de las fibras nerviosas. La histopatología convencional con tinción de hematoxilina-eosina (H y E) se usa comúnmente en el diagnóstico de la EH. [12][13]

La tinción con acetilcolinesterasa (AChE) es un método auxiliar para identificar el aumento de la actividad de las fibras nerviosas parasimpáticas en la lámina propia y la muscularis mucosa y, por lo tanto, ayudar a hacer el diagnóstico, especialmente en casos difíciles. El intestino normalmente innervado no se tiñe con AChE. [14][15] Sin embargo, la tinción de AChE es una técnica laboriosa, requiere mucho tiempo y necesita técnicos y patólogos experimentados. [15][16] La inmunohistoquímica (IHC, por sus siglas en inglés) que utiliza el anticuerpo de calretinina ha surgido como una técnica útil para confirmar o descartar el diagnóstico de la EH. [17][18] La calretinina es una proteína dependiente de la vitamina D que se une y amortigua el calcio en las fibras nerviosas. Su ausencia provoca la acumulación de calcio intracitoplasmático con la consiguiente hiperexcitabilidad y degeneración celular. [10] Se expresa fisiológicamente en varias células del tejido humano, particularmente en los sistemas nerviosos central y periférico. [19]

En 2004, Barschak et al. asociaron la pérdida de expresión de calretinina con la ausencia de GC, característica de la EH. [6] El inmunomarcaje con anticuerpos anticalretinina da como resultado GC positivo y fibras nerviosas intersticiales de la lámina propia, la muscular de la mucosa y la submucosa. [20] En las últimas recomendaciones publicadas en 2009, el Comité Internacional de Gastroenterología introdujo la pérdida de la expresión de calretinina como uno de los criterios diagnósticos de la EH. [12] El examen de secciones congeladas es esencial en el manejo de la EH. Se puede lograr en dos circunstancias: para establecer el diagnóstico de HD y para identificar la zona ganglionar durante la resección endoanal. [21][22] Este diagnóstico se realiza sobre biopsias, incluyendo sólo la muscular de todas las paredes colónicas. Cada vez se recomienda más realizar biopsias circunferenciales para hacer un diagnóstico definitivo. [23]

lr:

SEMIOLOGIA

Varios puntos en la historia y el examen físico de la EH como uno de los diagnósticos diferenciales de la obstrucción intestinal neonatal incluyen (1) índices anormales de líquido amniótico materno que incluyen polihidramnios, (2) vómitos y emesis específicamente biliosa, (3) estreñimiento, que puede presentarse con falta de eliminación de meconio en las primeras 48 horas de vida y (4) distensión abdominal. El antecedente de obstrucción colónica, que puede ocurrir desde el período neonatal temprano hasta la edad adulta, junto con la falta de evacuación de meconio durante las primeras 48 horas de vida, que se presenta hasta en el 90% de los pacientes afectados, es altamente compatible con la impresión de alta definición. Sin embargo, un antecedente de eliminación tardía de meconio puede estar presente en hasta el 40% de los individuos sanos. [24]

Otros indicadores importantes en la historia de los pacientes con sospecha de EH incluyen características clínicas de enterocolitis asociada a Hirschsprung (HAEC), múltiples episodios de estreñimiento por rebosamiento y abdomen blando distendido. También se han informado asociaciones raras con anomalías genéticas, incluida la trisomía 21 y neurocristopatías como el síndrome de Waardenburg. [25]

EVALUACIÓN

El establecimiento del diagnóstico de HD generalmente se basa en documentación patológica compatible con la ausencia de células ganglionares. Sin embargo, varios obstáculos han sido bien definidos en el proceso de obtención de un diagnóstico patológico definitivo. Estos incluyen la falta de experiencia de los patólogos debido a la rara exposición a las muestras, calidad inadecuada e inaceptable, desorientación del tejido enviado a la sala de patología y células ganglionares inmaduras normales en los recién nacidos. [17]

Un componente primordial del proceso de evaluación en HD consiste en la evaluación del tejido rectal obtenido a través de métodos de tinción específicos, incluida la acetilcolinesterasa (AChE). Sin embargo, no se debe subestimar el papel crucial de los métodos de tinción de rutina, incluidos H y E. Los tejidos de corte frescos congelados pueden evaluarse con tinción ACE. [26] La manometría anorrectal y el enema de contraste son otras investigaciones para

diagnosticar la enfermedad de Hirschsprung. La manometría anorrectal se basa en el principio de que el reflejo inhibitorio rectoanal (RAIR) está presente de manera uniforme en todos los recién nacidos sanos. La ausencia de RAIR en la manometría es diagnóstica de HD. [27]

La presencia de la zona de transición, una inversión de la relación recto-sigmoidea, irregularidad de la mucosa, contracción irregular y retención persistente de contraste (más de 24 horas) son características de HD en un enema de contraste. [28]

TRATAMIENTO / MANEJO

El diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung (EH) exige casi exclusivamente intervención quirúrgica. Los proveedores de atención médica pediátrica deben poseer una comprensión integral de los procedimientos quirúrgicos más populares para ayudar en la fase de transición entre el cirujano y la familia del paciente. Se recomienda encarecidamente la irrigación rectal antes de la cirugía y en el manejo de HAEC. Podría tener un par de ventajas cruciales, incluida la descompresión del tamaño del colon y la prevención de la complicación más devastadora, la enterocolitis. La planificación quirúrgica se ve profundamente afectada por la presencia de comorbilidades, mientras que la HD de segmento corto sin comorbilidades puede someterse a un procedimiento pull-through de una sola etapa. [29] [30] [31] [32] Por el contrario, en presencia de HAEC o un colon notablemente dilatado, se debe preferir una reconstrucción por etapas, comenzando con una colostomía descompresiva temporal. [33]

El momento recomendado para un procedimiento de extracción definitiva varía de cuatro a seis meses después de la colocación de la colostomía. Se ha identificado una variedad de cirugías de extracción. La técnica tradicional de Swenson consiste en una proctectomía, tirando del colon ganglionar sano y anastomosándolo al ano. Los nuevos procedimientos quirúrgicos (p. ej., los procedimientos de Duhamel y Soave) tienen la ventaja de preservar la intrincada inervación del recto y la vejiga. [34] El período postoperatorio temprano después del procedimiento de Soave es fundamental. Se recomiendan sesiones periódicas frecuentes de dilataciones anastomóticas mecánicas, que pueden realizarse en casa. Todos estos procedimientos tienen altas tasas de éxito y la morbilidad es mínima. [35]

Un enfoque alternativo es realizar un procedimiento de Soave transanal de una sola etapa al principio del período neonatal, lo que podría obviar la necesidad de una incisión abdominal y una colostomía. [36] Sin embargo, las tasas de complicaciones son bastante similares a las de los procedimientos más invasivos. [30] [34] [35] [37]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La enfermedad de Hirschprung se ha clasificado como una disganglionosis intestinal y debe diferenciarse de la displasia neuronal intestinal (DNI) y de la hipoganglionosis aislada (HI). Los criterios de diagnóstico para IND han evolucionado desde 1992, y los siguientes índices de diagnóstico de Borchard et al. son ampliamente aceptados: (1) plexo submucoso anormalmente hiperplásico y (2) actividad de acetilcolina esterasa (AChE) perivascular aumentada en la capa submucosa. Se pueden utilizar varios criterios adicionales para confirmar la IND, incluidas las células ganglionares heterotópicas, la actividad de acetilcolinesterasa anormalmente aumentada en la lámina propia y la capa muscular circular. [38]

Además, la EH debe diferenciarse del amplio espectro de variantes de la enfermedad de Hirschprung, que clínicamente imitan los signos y síntomas de la EH. No solo incluye IND sino otros trastornos con presencia de células ganglionares en biopsias rectales, incluyendo ganglioneuromatosis intestinal, hipoganglionosis aislada, ganglios inmaduros, ausencia del plexo argirófilo, acalasia del esfínter anal interno (ISA) y síndrome de hipoperistaltismo intestinal megacystis-microcolon (MMIHS). La acalasia del esfínter anal interno podría distinguirse fácilmente de las demás con el único hallazgo patológico en la manometría anorrectal sugestivo de ausencia de reflejo rectoesfinteriano, mientras que la displasia neuronal intestinal tipo B (el tipo más común) podría diagnosticarse con base en los siguientes criterios: hiperganglionosis submucosa con ganglios gigantes, células ganglionares ectópicas y aumento de la actividad de la acetilcolina esterasa. La utilización de una tinción específica en la muestra de biopsia rectal podría ser esencial para diferenciar las patologías restantes en el espectro. La ganglioneuromatosis intestinal, que se limita principalmente al área colorrectal y puede afectar el intestino delgado, se diferenciaría en función de la extraordinaria proliferación de los plexos submucoso y mientérico que comprende troncos nerviosos

gruesos y se acompaña de neuronas maduras dispersas, ganglios gigantes y realce. actividad de la AChE.[39][40][41]

La hipoganglionosis aislada, como uno de los diagnósticos diferenciales más raros en esta era, podría sugerirse con base en la tinción inmunohistoquímica. [42] Los ganglios inmaduros son un espectro fisiológico y dependiente de la edad que se presenta con estreñimiento crónico. El curso normal del envejecimiento podría revertir las células ganglionares pequeñas, que son más evidentes en la tinción de nicotinamida adenina dinucleótido fosfato-diaforasa (NADPH-d) y molécula de adhesión de células neurales (NCAM) en comparación con la química AChE de rutina. [43] [42]

La ausencia del plexo argirofílico, un diagnóstico diferencial poco frecuente de la EH, podría deberse a la alteración de la diferenciación de las células argirófilas. [44] El síndrome de hipoperistalsis intestinal por microcolon megaquístico (MMIHS, por sus siglas en inglés) se clasifica como uno de los trastornos menos comunes en este espectro. Podría causar las presentaciones clínicas más graves de los síndromes de obstrucción funcional neonatal. Se han propuesto varias hipótesis para identificar las vías mecanicistas responsables exactas. Aunque la descripción definitiva aún no está bien establecida, las mutaciones en el receptor nicotínico de acetilcolina (nAChR) y la falta de expresión de las subunidades alfa3, beta2 y beta4 de nAChR en el tejido del intestino delgado pueden tener manifestaciones clínicas similares. [45] [46] [47]

PRONÓSTICO

La calidad de vida de los pacientes con HD depende del grado de continencia fecal. Todavía hay escasez de literatura que destaque la calidad de vida en la EH de larga duración. En una de las encuestas únicas y completas realizadas por un estudio nacional francés, se evaluaron aproximadamente 3000 pacientes de la población adulta con enfermedad de Hirschprung utilizando un cuestionario modificado. [48] El cuestionario original fue descrito por un equipo holandés en 2001 y apuntaba no solo a la EH sino también al amplio espectro de malformaciones anorrectales. [49]

COMPLICACIONES

Una de las complicaciones más comunes y devastadoras relacionadas con la enfermedad de Hirschprung es la enterocolitis asociada a Hirschprung

(HAEC), que se define como un trastorno inflamatorio del intestino. Para obtener el diagnóstico de HAEC, que es el más desafiante, se debe considerar una combinación de signos y síntomas clínicos. Resultará inevitablemente en un tratamiento excesivo o insuficiente de los pacientes. La causalidad subyacente de HAEC todavía está mal definida. Se han propuesto varias hipótesis, incluida la disbiosis del microbioma intestinal, [50] [51] función de barrera mucosa alterada, [25] [52] [53] respuestas inmunitarias innatas alteradas, [54] y la translocación bacteriana. [55] [56]

La gravedad de las manifestaciones clínicas en HAEC puede variar, y se han diseñado varios sistemas de puntuación en un intento de clasificar las presentaciones gastrointestinales y sistémicas, incluido un método Delphi para lograr un consenso entre un panel de gastroenterólogos y cirujanos pediátricos, y un sistema de clasificación clínica. basado en un ensayo prospectivo. El primero utilizó 16 ítems, mientras que el segundo se basa en tres componentes principales de diarrea, distensión abdominal y manifestaciones sistémicas para definir la clasificación de HAEC. [57]

El manejo preferido de cada paciente afectado con HAEC se basa en el grado clínico correspondiente. En el grado I o posible HAEC, se puede considerar el manejo ambulatorio con metronidazol oral acompañado de líquidos y electrolitos. Los casos más graves, incluido el HAEC definitivo y grave, deben ingresarse en el hospital y tratarse con reanimación con líquidos por vía intravenosa y antibióticos de amplio espectro. Se puede considerar la irrigación rectal para eliminar las heces retenidas y disminuir la carga bacteriana en pacientes con distensión abdominal, independientemente del grado de HAEC. Se podría considerar la intervención quirúrgica con una colostomía proximal en aquellos niños con HAEC grave que no responden al tratamiento médico primario con reposo intestinal, reanimación con líquidos por vía intravenosa, irrigaciones rectales y antibióticos de amplio espectro. [25]

Pueden ocurrir varias otras complicaciones posoperatorias menos frecuentes en la enfermedad de Hirschsprung, que incluyen una fuga anastomótica en hasta el 1,5% de los pacientes, estenosis anastomótica, infecciones de la herida, sangrado y excoriaciones perianales. [33] [57] [58] Después de la variedad de procedimientos quirúrgicos bien definidos para HD, pueden ocurrir varias variaciones anormales en los hábitos intestinales, incluido el estreñimiento y la incontinencia fecal. Lo primero podría atribuirse a una presión de reposo

anal elevada y un peristaltismo rectal débil, mientras que lo segundo es el resultado de una técnica quirúrgica deficiente. [58]

ORIENTACION DEL ENTORNO FAMILIAR

Aunque la consecuencia más preocupante de la enfermedad de Hirschsprung podría no continuar hasta más tarde en la edad adulta, una tasa significativa de pacientes afectados que se sometieron a una cirugía definitiva durante la infancia podrían experimentar un cambio en los problemas del hábito intestinal durante la edad escolar. La complicación mencionada puede resultar en importantes morbilidades psicológicas, considerable alteración en la calidad de vida y problemas de los padres, incluida la baja laboral. Por lo tanto, utilizar un enfoque de equipo interprofesional para, en última instancia, entrenar al niño para ir al baño es crucial, lo que exige un par de pasos esenciales, incluido el entrenamiento de habilidades óptimas para defecar y comportamiento para ir al baño. [59]

Los padres deben estar atentos a cualquier síntoma sospechoso que sugiera HD, incluido el retraso en el paso del meconio durante más de 48 horas durante el período neonatal. Además, los síntomas inespecíficos, como estreñimiento, distensión abdominal, reflujo, náuseas, vómitos y diarrea, también deben despertar sospechas. [60]

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

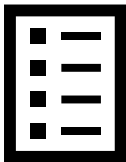
Un enfoque de equipo interprofesional para el tratamiento basado en una visión biopsicosocial puede reducir significativamente los problemas intestinales crónicos posoperatorios de la mayoría de los niños con EH operada. El objetivo central es el aprendizaje del autocontrol: cuanto más pueda el niño evacuar cantidades adecuadas de heces de forma regular y voluntaria, menos medicación necesitará y más independiente será del médico y de sus padres. Resolver los problemas de defecación a una edad temprana previene procedimientos invasivos desde el inicio del tratamiento, lo que es importante considerando la nocividad de tales procedimientos en una región sensible, especialmente en el desarrollo temprano del niño.

Dependiendo de la longitud del intestino que se necesite extirpar, los niños con HD pueden tener diferentes niveles de necesidades de atención a largo plazo. Los problemas temporales o intermitentes pueden incluir heces blandas

y frecuentes, dificultad para sentir la necesidad de defecar y problemas con el peristaltismo porque la abertura anal está apretada. Desde una perspectiva nutricional, la extirpación de una gran parte del intestino podría impedir que un niño obtenga los nutrientes y líquidos adecuados.

Los niños pueden sufrir de mala digestión, crecimiento lento e infección. Los nutricionistas trabajarán para lograr los objetivos de nutrición y ofrecerán sugerencias sobre cómo lograr los requisitos de nutrición para garantizar que el niño crezca y se desarrolle normalmente. Si bien el cirujano pediátrico casi siempre participa en el manejo de los pacientes con HD, es importante abordarlo con un equipo interprofesional de subespecialistas que incluya un gastroenterólogo pediátrico, radiólogos pediátricos y un especialista en protocolos de manejo intestinal. Las enfermeras experimentadas también son miembros cruciales del grupo, ya que no solo monitorearán los signos vitales del paciente y los signos de peligro de posibles complicaciones devastadoras, incluido HAEC, sino que también ayudarán a educar al paciente y la familia. En el postoperatorio,[\[60\]](#) [Nivel 1]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. La enfermedad de Martucciello G. Hirschsprung, uno de los diagnósticos más difíciles en cirugía pediátrica: una revisión de los problemas desde la práctica clínica al banco. Eur J Pediatr Surg. 2008 junio; 18 (3): 140-9. [[PubMed](#)]
2. Löf Granström A, Wester T. Mortalidad en pacientes suecos con enfermedad de Hirschsprung. Pediatr Surg Int. 2017 noviembre; 33 (11):1177-1181. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- 3.

- Bhatnagar SN. Enfermedad de Hirschsprung en recién nacidos. Cirugía Neonatal J. 2013 oct-dic; 2 (4):51. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
4. Mayordomo Tjaden NE, Trainor PA. La etiología del desarrollo y la patogenia de la enfermedad de Hirschsprung. Transl Res. 2013 julio; 162 (1):1-15. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Nunez-Ramos R, Fernandez RM, Gonzalez-Velasco M, Ruiz-Contreras J, Galan-Gomez E, Nunez-Nunez R, Borrego S. A Scoring System to Predict the Severity of Hirschsprung Disease at Diagnosis and its Correlation With Molecular Genetics. Pediatr Dev Pathol. 2017 ene-feb; 20 (1):28-3 [[PubMed](#)]
6. Barshack I, Fridman E, Goldberg I, Chowers Y, Kopolovic J. La pérdida de expresión de calretinina indica aganglionosis en la enfermedad de Hirschsprung. J. Clin Pathol. 2004 julio; 57 (7):712-6. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
7. Harrison MW, Deitz DM, Campbell JR, Campbell TJ. Diagnóstico y manejo de la enfermedad de Hirschsprung. Una perspectiva de 25 años. Soy J Surg. 1986 julio; 152 (1):49-56. [[PubMed](#)]
8. Menezes M, Corbally M, Puri P. Resultados a largo plazo de la función intestinal después del tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung: una revisión de 29 años. Pediatr Surg Int. 2006 diciembre; 22 (12):987-90. [[PubMed](#)]
9. Dasgupta R, Langer JC. Enfermedad de Hirschsprung. Cirug Curr Probl. 2004 diciembre; 41 (12): 942-88. [[PubMed](#)]
10. Webster W. Embriogénesis de los ganglios entéricos en ratones normales y en ratones que desarrollan megacolon agangliónico congénito. J Embryol Exp Morphol. 1973 diciembre; 30 (3): 573-85. [[PubMed](#)]
- 11.

- Gonzalo DH, Plesec T. Hirschsprung enfermedad y uso de calretinina en biopsias por succión rectal inadecuada. *Laboratorio de Arch Pathol Med.* 2013 agosto; 137 (8):1099-102. [[PubMed](#)]
12. Knowles CH, De Giorgio R, Kapur RP, Bruder E, Farrugia G, Geboes K, Gershon MD, Hutson J, Lindberg G, Martin JE, Meier-Ruge WA, Milla PJ, Smith VV, Vandervinden JM, Veress B, Wedel T Patología neuromuscular gastrointestinal: pautas para técnicas histológicas e informes en nombre del Grupo de Trabajo Internacional Gastro 2009. *Acta Neuropathol.* 2009 agosto; 118 (2):271-301. [[PubMed](#)]
13. Qualman SJ, Jaffe R, Bove KE, Monforte-Muñoz H. Diagnóstico de la enfermedad de hirschsprung mediante biopsia rectal: encuesta multiinstitucional. *Pediatría Dev Pathol.* 1999 noviembre-diciembre; 2 (6): 588-96. [[PubMed](#)]
14. Santos MM, Tannuri U, Coelho MC. Estudio de la actividad de la acetilcolinesterasa en la biopsia por succión rectal para el diagnóstico de disganglioneosis intestinales: experiencia de 17 años de un solo centro. *Pediatr Surg Int.* 2008 junio; 24 (6):715-9. [[PubMed](#)]
15. Moore SW, Johnson G. Acetilcolinesterasa en la enfermedad de Hirschsprung. *Pediatr Surg Int.* 2005 abril; 21 (4):255-63. [[PubMed](#)]
16. Rakhshani N, Araste M, Imanzade F, Panahi M, Safarnejhad Tameshkel F, Sohrabi MR, Karbalaie Niya MH, Zamani F. Diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung: papel del marcador de calretinina en la determinación de la presencia o ausencia de células ganglionares. *Irán J Pathol.* otoño de 2016; 11 (4):409-415. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
17. Cinel L, Ceyran B, Güçlüer B. Inmunohistoquímica de calretinina para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en biopsias rectales. *Patol Res Práctica.* 2015 enero; 211 (1):50-4. [[PubMed](#)]
18. Jiang M, Li K, Li S, Yang L, Yang D, Zhang X, Fang M, Cao G, Wang Y, Chen W, Tang S. Calretinina, S100 e inmunotinción del producto del

- gen de la proteína 9.5 de biopsias por succión rectal en el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung. *Am J Transl Res.* 2016; 8 (7):3159-68. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
19. Guinard-Samuel V, Bonnard A, De Lagausie P, Philippe-Chomette P, Alberti C, El Ghoneimi A, Peuchmaur M, Berrebi-Binczak D. Inmunohistoquímica de calretinina: una herramienta simple y eficaz para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. *Modo Pathol.* 2009 octubre; 22 (10): 1379–8 [[PubMed](#)]
20. de Haro Jorge I, Palazón Bellver P, Julia Masip V, Saura García L, Ribalta Farres T, Cuadras Pallejà D, Tarrado Castellarnau X. *Pediatr Surg Int.* 2016 Aug; 32 (8):723-7. [[PubMed](#)]
21. Ghose SI, Squire BR, Stringer MD, Batcup G, Crabbe DC. Enfermedad de Hirschsprung: problemas con el pull-through de la zona de transición. *J Pediatr Surg.* 2000 diciembre; 35 (12):1805-9. [[PubMed](#)]
22. Maia DM. La confiabilidad del diagnóstico de sección congelada en la evaluación patológica de la enfermedad de Hirschsprung. *Soy J Surg Pathol.* 2000 diciembre; 24 (12):1675-7. [[PubMed](#)]
23. Kapur RP, Kennedy AJ. Tracción de la zona de transición: consideraciones de patología quirúrgica. *Semin Pediatr Surg.* noviembre de 2012; 21 (4):291-301. [[PubMed](#)]
24. de Lorijn F, Boeckxstaens GE, Benninga MA. Sintomatología, fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung en la infancia y la niñez. *Curr Gastroenterol Rep.* 2007 Jun; 9 (3):245-53. [[PubMed](#)]
25. Gosain A, Frykman PK, Cowles RA, Horton J, Levitt M, Rothstein DH, Langer JC, Goldstein AM., Grupo de interés sobre la enfermedad de Hirschsprung de la American Pediatric Surgical Association. Directrices para el diagnóstico y tratamiento de la enterocolitis asociada a Hirschsprung. *Pediatr Surg Int.* 2017 mayo; 33 (5):517-521. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

26. Rabah R. Aganglionosis colónica total: informe de un caso, enfoque diagnóstico práctico y dificultades. *Laboratorio de Arch Pathol Med.* 2010 octubre; 134 (10):1467-73. [[PubMed](#)]
27. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed] Tang YF, Chen JG, An HJ, Jin P, Yang L, Dai ZF, Huang LM, Yu JW, Yang XY, Fan RY, Li SJ, Han Y, Wang JH, Gyawali CP, Sheng JQ. Manometría anorrectal de alta resolución en recién nacidos: valores normativos y utilidad diagnóstica en la enfermedad de Hirschsprung. *NeurogastroenterolMotil.* noviembre de 2014; 26 (11): 1565–7 [[PubMed](#)]
28. Peyvasteh M, Askarpour S, Ostadian N, Moghimi MR, Javaherizadeh H. EXACTITUD DIAGNÓSTICA DE LOS HALLAZGOS DEL ENEMA DE BARIO EN LA ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG. *Arq Bras Cir Dig.* 2016 julio-septiembre; 29 (3):155-158. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
29. Coran AG, Teitelbaum DH. Avances recientes en el manejo de la enfermedad de Hirschsprung. *Soy J Surg.* 2000 noviembre; 180 (5):382-7. [[PubMed](#)]
30. Weidner BC, Waldhausen JH. Swenson revisado: un procedimiento de extracción transanal de una etapa para la enfermedad de Hirschsprung. *J Pediatr Surg.* 2003 agosto; 38 (8):1208-11. [[PubMed](#)]
31. Rintala RJ. Pull-through transanal coloanal con manguito muscular corto para la enfermedad de Hirschsprung clásica. *Eur J Pediatr Surg.* junio de 2003; 13 (3): 181-6. [[PubMed](#)]
32. Hadidi A. Extracción endorrectal transanal para la enfermedad de Hirschsprung: una comparación con la técnica abierta. *Eur J Pediatr Surg.* junio de 2003; 13 (3): 176-80. [[PubMed](#)]
33. Langer JC, Durrant AC, de la Torre L, Teitelbaum DH, Minkes RK, Caty MG, Wildhaber BE, Ortega SJ, Hirose S, Albanese CT. Pullthrough de Soave transanal en una etapa para la enfermedad de Hirschsprung: una

- experiencia multicéntrica con 141 niños. Ann Surg. 2003 octubre; 238 (4):569-83; discusión 583-5. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
34. Hadidi A. Extracción endorrectal transanal para la enfermedad de Hirschsprung: experiencia con 68 pacientes. J Pediatr Surg. 2003 septiembre; 38 (9):1337-40. [[PubMed](#)]
35. Saleh W, Rasheed K, Mohaidly MA, Kfoury H, Tariq M, Rawaf AA. Manejo de la enfermedad de Hirschsprung: una comparación de los métodos pull-through de Soave y Duhamel. Pediatr Surg Int. 2004 agosto; 20 (8): 590-3. [[PubMed](#)]
36. Ekema G, Falchetti D, Torri F, Merulla VE, Manciana A, Caccia G. Evidencia adicional sobre el procedimiento de extracción en una etapa totalmente transanal para la enfermedad de Hirschsprung. J Pediatr Surg. 2003 octubre; 38 (10):1434-9. [[PubMed](#)]
37. Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Tanjoh K, Munakata K. La enfermedad de Hirschsprung y sus trastornos afines en estudios histológicos y clínicos en adultos. hepatogastroenterología. 2003 julio-agosto; 50 (52):1050-3. [[PubMed](#)]
38. Pini-Prato A, Martucciello G, Jasonni V. Biopsia por succión rectal en el diagnóstico de disganglionosis intestinales: experiencia de 5 años con Solo-RBT en 389 pacientes. J Pediatr Surg. junio de 2006; 41 (6):1043-8. [[PubMed](#)]
39. Plenat F, Vignaud JM, Floquet J, Leroux P, Briquel N, Morali A, Vidailhet M. Ganglioneuromatosis intestinal: estudio histoquímico, histoenzimológico y ultraestructural de un caso. Ann Pathol. 1984 abril-mayo; 4 (2): 131-6. [[PubMed](#)]
40. Smith VV, Ing C, Milla PJ. Ganglioneuromatosis intestinal y neoplasia endocrina múltiple tipo 2B: implicaciones para el tratamiento. Intestino. 1999 julio; 45 (1): 143-6. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

41. Torre M, Martucciello G, Ceccherini I, Lerone M, Aicardi M, Gambini C, Jasonni V. Abordaje diagnóstico y terapéutico de la neoplasia endocrina múltiple tipo 2B en pacientes pediátricos. *Pediatr Surg Int.* 2002 septiembre; 18 (5-6):378-83. [[PubMed](#)]
42. Puri P, Fujimoto T. Diagnóstico de trastornos intestinales funcionales aliados mediante anticuerpos monoclonales y microscopía electrónica. *J Pediatr Surg.* 1988 junio; 23 (6):546-54. [[PubMed](#)]
43. Puri P. Variante de la enfermedad de Hirschsprung. *J Pediatr Surg.* 1997 febrero; 32 (2):149-57. [[PubMed](#)]
44. SINGH I. EL DESARROLLO PRENATAL DE LAS CÉLULAS ENTEROCROMAFINAS EN EL TRACTO GASTROINTESTINAL HUMANO. *J Anat.* julio de 1963; 97 :377-87. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
45. Xu W, Gelber S, Orr-Urtreger A, Armstrong D, Lewis RA, Ou CN, Patrick J, Role L, De Biasi M, Beaudet AL. Megacystis, midriasis y defecto del canal iónico en ratones que carecen del receptor de acetilcolina nicotínico neuronal alfa3. *Proc Natl Acad Sci US A.* 11 de mayo de 1999; 96 (10):5746-51. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
46. Richardson CE, Morgan JM, Jasani B, Green JT, Rhodes J, Williams GT, Lindstrom J, Wonnacott S, Thomas GA, Smith V. Síndrome de megacystis-microcolon-hipoperistalsis intestinal y ausencia de la subunidad del receptor nicotínico de acetilcolina alfa3. *Gastroenterología.* 2001 agosto; 121 (2):350-7. [[PubMed](#)]
47. Xu W, Orr-Urtreger A, Nigro F, Gelber S, Sutcliffe CB, Armstrong D, Patrick JW, Role LW, Beaudet AL, De Biasi M. Disfunción autonómica multiorgánica en ratones que carecen de las subunidades beta2 y beta4 de los receptores neuronales de acetilcolina nicotínicos . *J Neurosci.* 1 de noviembre de 1999; 19 (21):9298-305. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

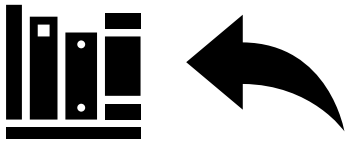
48. Drissi F, Meurette G, Baayen C, Wyart V, Cretolle C, Guinot A, Podevin G, Lehur PA. Resultado a largo plazo de la enfermedad de Hirschsprung: impacto en la calidad de vida y la condición social en la edad adulta. *Dis Colon Recto*. 2019 junio; 62 (6):727-732. [[PubMed](#)]
49. Hartman EE, Oort FJ, Sprangers MA, Hanneman MJ, van Heurn LW, de Langen ZJ, Madern GC, Rieu PN, van der Zee DC, Looyard N, van Silfhout-Bezemer M, Aronson DC. Factores que afectan la calidad de vida de niños y adolescentes con malformaciones anorrectales o enfermedad de Hirschsprung. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2008 octubre; 47 (4):463-71. [[PubMed](#)]
50. Ward NL, Pieretti A, Dowd SE, Cox SB, Goldstein AM. La aganglioneurosis intestinal se asocia con una alteración temprana y sostenida del microbioma colónico. *Neurogastroenterol Motil*. 2012 septiembre; 24 (9):874-e400. [[PubMed](#)]
51. Frykman PK, Nordenskjöld A, Kawaguchi A, Hui TT, Granström AL, Cheng Z, Tang J, Underhill DM, Iliev I, Funari VA, Wester T., HAEC Collaborative Research Group (HCRG). Caracterización del microbioma bacteriano y fúngico en niños con enfermedad de Hirschsprung con y sin antecedentes de enterocolitis: un estudio multicéntrico. *Más uno*. 2015; 10 (4): e0124172. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- Thiagarajah JR, Yildiz H, Carlson T, Thomas AR, Steiger C, Pieretti A, Zukerberg LR, Carrier RL, Goldstein AM. Diferenciación alterada de células caliciformes y propiedades del moco superficial en la enfermedad de Hirschsprung. *Más uno*. 2014; 9 (6):e99944. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
53. Yildiz HM, Carlson TL, Goldstein AM, Carrier RL. Las barreras mucosas a micropartículas y microbios están alteradas en la enfermedad

- de Hirschsprung. *Macromol Biosci.* 2015 mayo; 15 (5):712-8. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
54. Frykman PK, Cheng Z, Wang X, Dhall D. La enterocolitis causa un profundo agotamiento linfoide en los modelos de ratón nulos del receptor de endotelina B y de la endotelina 3 de enterocolitis asociada a Hirschsprung. *Eur J Immunol.* 2015 marzo; 45 (3):807-17. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
55. Pierre JF, Barlow-Anacker AJ, Erickson CS, Heneghan AF, Levenson GE, Dowd SE, Epstein ML, Kudsk KA, Gosain A. Disbiosis intestinal y enteroinvasión bacteriana en un modelo murino de la enfermedad de Hirschsprung. *J Pediatr Surg.* 2014 agosto; 49 (8):1242-51. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
56. Cheng Z, Dhall D, Zhao L, Wang HL, Doherty TM, Bresee C, Frykman PK. Modelo murino de enterocolitis asociada a Hirschsprung. I: caracterización fenotípica con desarrollo de un sistema de clasificación histopatológico. *J Pediatr Surg.* 2010 marzo; 45 (3): 475-82. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
57. Bjørnland K, Pakarinen MP, Stenstrøm P, Stensrud KJ, Neuvonen M, Granström AL, Graneli C, Pripp AH, Arnbjörnsson E, Emblem R, Wester T, Rintala RJ., Nordic Pediatric Surgery Study Consortium. Una encuesta multicéntrica nórdica de la función intestinal a largo plazo después de la extracción endorrectal transanal en 200 pacientes con enfermedad rectosigmoidea de Hirschsprung. *J Pediatr Surg.* 2017 septiembre; 52 (9):1458-1464. [[PubMed](#)]
58. Keshtgar AS, Ward HC, Clayden GS, de Sousa NM. Investigaciones para la incontinencia y el estreñimiento después de la cirugía para la enfermedad de Hirschsprung en niños. *Pediatr Surg Int.* 2003 abril; 19 (1-2):4-8. [[PubMed](#)]
59. van Kuyk EM, Brugman-Boezeman AT, Wissink-Essink M, Severijnen RS, Festen C, Bleijenberg G. Problemas de defecación en niños con

enfermedad de Hirschsprung: un enfoque biopsicosocial. Cirugía
Pediátrica Interna. 2000; 16 (5-6):312-6. [[PubMed](#)]

60.

Academia Estadounidense de Médicos de Familia. Información de su
médico de familia. Enfermedad de Hirschsprung: lo que debes
saber. Am Fam Médico. 15 de octubre de 2006; 74 (8):1327-
8. [[PubMed](#)]



ANO IMPERFORADO

Autores

Meenakshi Singh¹ ; Kashish Mehra ² .

afiliaciones

1 Estado de Pensilvania Milton S. Hershey Med. Centro

2 Centro médico Penn State Hershey

Última actualización: 9 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El ano imperforado o **atresia anal** es una malformación anorrectal congénita (ARM, por sus siglas en inglés) en la que no existe una abertura **anal normal al nacer**. Las ARM comprenden un amplio espectro de defectos que van desde malformaciones menores (p. ej., cubierta membranosa) hasta malformaciones cloacales complejas que afectan también a los tractos urinario y genital. Esta actividad describe la evaluación y el manejo del **ano imperforado** (malformación anorrectal) y explica el papel del equipo interprofesional en el manejo de pacientes con esta afección.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología del **ano imperforado** .
- Revisar la anamnesis, el examen físico y la evaluación apropiados de un paciente con **ano imperforado** .
- Resumir las opciones de tratamiento y manejo disponibles para el **ano imperforado** .
- Describir las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación y la comunicación de la atención para avanzar en la atención del **ano imperforado** y mejorar los resultados.

INTRODUCCIÓN

El ano imperforado o **atresia anal** es una malformación anorrectal congénita (ARM, por sus siglas en inglés) en la que no existe una abertura **anal normal al nacer**. Las ARM comprenden un amplio espectro de defectos que van desde

malformaciones menores (p. ej., cubierta membranosa) hasta malformaciones cloacales complejas que afectan también a los tractos urinario y genital. [1] Por lo tanto, el pronóstico puede variar mucho. Los ARM comúnmente tienen un mal desarrollo asociado de los músculos pélvicos, incluidos el esfínter **anal** externo y los nervios [2]. Aproximadamente la mitad de los pacientes con ARM también tienen anomalías en otros sistemas de órganos. Estos involucran más comúnmente los sistemas genitourinario y musculoesquelético. [3] [4] El diagnóstico tardío puede ocurrir en uno de cada cinco recién nacidos, a pesar de la evaluación posparto de rutina. Tal retraso puede aumentar la morbilidad y la mortalidad.

ETIOLOGÍA

Se desconoce la etiología exacta de las malformaciones anorrectales y es probable que sea multifactorial. La historia familiar positiva ocurre en aproximadamente el 1,4% de los casos. [5] Se produce un modo de herencia autosómico dominante en síndromes específicos, como el síndrome de Currarino, el síndrome de Townes-Brock y el síndrome de Pallister-Hall. [1] La investigación ha notado una mayor incidencia con la trisomía 13, 18 y 21. [3] Aproximadamente la mitad de los pacientes con ARM tienen anomalías asociadas, y el riesgo de anomalías aumenta con un nivel más alto de ARM. [4] Estos incluyen con mayor frecuencia anomalías genitourinarias, anomalías vertebrales o de la médula espinal, anomalías craneofaciales, anomalías cardiovasculares, anomalías de la médula espinal y otras anomalías gastrointestinales. [6] [5] [3] Los informes muestran un aumento constante del riesgo de malformación anorrectal con el tabaquismo paterno, el sobrepeso materno, la obesidad y la diabetes. [7]

El ano imperforado se asocia comúnmente con otras anomalías congénitas agrupadas como Síndrome/Asociaciones VACTERL, que significa:

- D efectos vertebrales, p. ej., vértebras hipoplásicas pequeñas o **hemivértebras**
- **Defectos anales : atresia anal / ano imperforado**
- **Defectos** cardíacos, por ejemplo, defectos del tabique ventricular, defectos del tabique auricular o tetralogía de Fallot
- **Fístula** traqueoesofágica

- **Defectos** renales: génesis renal completa o parcial (unilateral o bilateral), otras anomalías del sistema genitourinario
- **Defectos** en las extremidades: dedos perdidos o desplazados, polidactilia o sindactilia (es decir, dedos palmeados o fusionados)

Para diagnosticar el Síndrome VACTERL/VACTER, al menos 3 de los defectos deben estar presentes. [8]

Otros síndromes que pueden estar comúnmente asociados con ARM incluyen MURCS (aplasia de los conductos de Müller, aplasia renal y displasia de somita cervicotorácica), OEIS (onfalocele, extrofia, **ano imperforado** y defectos de la columna). [1]

CLASIFICACIÓN

Las malformaciones anorrectales se han dividido tradicionalmente en malformaciones altas, intermedias o bajas según la relación del extremo de la bolsa rectal con el nivel del músculo elevador del ano (Clasificación de Wingspread, 1984). [9] Esta clasificación tenía un grupo separado de anomalías para hombres y mujeres, con categorías especiales de malformaciones cloacales y raras (Tabla 1, artículo de medios 2). La clasificación de Wingspread se usó ampliamente y dirigió la elección del abordaje quirúrgico, con un abordaje perineal simple considerado para malformaciones bajas y cirugías complejas necesarias para malformaciones altas.

Sin embargo, Pena et al., con su amplia experiencia en anorrectoplastia sagital posterior (PSARP), encontraron que el tipo de fístula influía mucho en los resultados de estos pacientes. En 1995, describió un nuevo sistema de clasificación basado en el tipo de fístula presente. [10] Los detalles de la clasificación de Pena aparecen en la Tabla 2. La ubicación y el tipo de fístula ayudan a guiar el abordaje quirúrgico y el grado de movilización necesario para pasar a través de la bolsa ciega. También introdujo nuevos criterios de seguimiento que incluyen suciedad fecal, estreñimiento, defecación voluntaria y continencia fecal completa.

En 2005, el grupo de Krickenbeck propuso una modificación de esta clasificación para permitir la comparación de datos de resultados de pacientes con ARM sometidos a diferentes cirugías. Este sistema de clasificación proporciona estándares para la clasificación de diagnósticos, procedimientos

quirúrgicos y resultados postoperatorios. [9] Los detalles del sistema de clasificación de Krickenberg para el diagnóstico de ARM aparecen en la Tabla 3.

EPIDEMIOLOGÍA

El **ano imperforado** tiene una incidencia estimada de 1 en 5000 nacimientos en los EE. UU. Los hombres tienen una incidencia ligeramente mayor que las mujeres [1]. La fístula rectouretral es el defecto más común en los hombres y la fístula rectovestibular en las mujeres. [1]

FISIOPATOLOGÍA

Las malformaciones anorrectales ocurren durante las 8 a 12 semanas de gestación fetal debido a que no se completa el desarrollo del intestino posterior. Hay alteración de la tabicación y la membrana cloacal suele encontrarse corta en su parte dorsal; por lo tanto, el intestino posterior conserva su unión al seno urogenital. [11]

SEMILOGIA

La **atresia anal** debe sospecharse clínicamente al nacer durante la evaluación posparto de rutina o poco después cuando el recién nacido no defeca dentro de las 24 horas posteriores al nacimiento (es decir, no expulsa meconio). Los pacientes pueden presentar distensión abdominal. A veces, el meconio puede emerger de una fístula en el perineo o de la uretra.

Se debe realizar un examen completo del perineo al nacer y después de 24 horas. Estos pueden revelar una falta de apertura **anal** o una pequeña depresión (llamada fosa **anal**). La presencia de un pequeño orificio, no en la posición normal del **ano**, puede indicar una fístula perineal. Este defecto suele estar presente anterior al complejo del esfínter **anal**. Puede haber una fístula en el tracto genitourinario si se observa que las heces salen de la uretra o la vagina en lugar del **ano**. Sin embargo, la fístula puede tardar más de 24 horas en revelarse porque se necesita una presión significativa para forzar el meconio a través de la abertura de la fístula. El examen de orina es esencial en los recién nacidos varones para buscar evidencia de meconio. En una niña con ARM, es necesaria una inspección minuciosa del vestíbulo (el área entre los labios). El vestíbulo normal tiene dos aberturas, la uretra en la parte anterior y la vagina en la parte posterior. La presencia de una sola abertura indica cloaca persistente

y la presencia de tres aberturas indica una fístula vestibular. La presencia de dos aberturas en el vestíbulo con **ano ausente** indica una fístula rectovaginal subyacente o un recto ciego. Los pacientes con malformaciones anorrectales altas pueden tener un "trasero" plano o un perineo plano y un pliegue glúteo en la línea media ausente. Estos indican musculatura subdesarrollada en el perineo o deformidades sacras, y estos pacientes tienden a tener un mal pronóstico asociado para lograr el control intestinal.

Los pacientes con malformación anorrectal tienen una alta incidencia de anomalías asociadas y se debe realizar un examen para detectarlas. [4] Es importante reconocer si hay otros hallazgos específicos en el examen físico que podrían estar relacionados con un síndrome particular, por ejemplo, defectos vertebrales, anomalías del hueso radial en los brazos. Se debe realizar un paso de sonda nasogástrica para evaluar **atresia** esofágica. El médico debe examinar el cordón umbilical al nacer; la presencia de una sola arteria umbilical puede sugerir una malformación renal subyacente. [12] Un examen cardiovascular puede descubrir un soplo.

EVALUACIÓN

La evaluación diagnóstica de estos pacientes debe centrarse en delinear el nivel y la complejidad de la malformación anorrectal y la identificación de cualquier defecto asociado. Estos pacientes tienen una alta incidencia de malformaciones genitourinarias y musculoesqueléticas (generalmente sacras) asociadas, especialmente si existe una malformación anorrectal alta. La evaluación de los defectos vertebrales y de la médula espinal es esencial. El abordaje de estos pacientes implica un equipo interprofesional que incluye pediatras, neonatólogos, cirugía pediátrica y urología pediátrica.

La ecografía del abdomen y la pelvis es una modalidad de detección valiosa para el diagnóstico de anomalías genitourinarias y gastrointestinales asociadas y debe realizarse de manera temprana. La ecografía del perineo ayuda a estimar la distancia entre la bolsa rectal y el perineo.

Una vez que se ha desarrollado la distensión abdominal, se debe realizar una radiografía lateral en decúbito prono para determinar la ubicación de la burbuja de aire del intestino distal desde el hoyuelo **anal** (marcada por la colocación de un marcador de plomo). Una distancia de menos de 1 cm generalmente indica un defecto bajo, y una distancia mayor a 1 cm puede indicar un defecto alto. [13] Tradicionalmente, se ha utilizado el invertograma (es decir, la

radiografía con el bebé boca abajo) para indicar esta distancia entre la bolsa y el perineo. Pero el bebé suele sentirse incómodo en esta posición, y el llanto incesante puede provocar la contracción del cabestrillo puborrectal y el oscurecimiento de la bolsa rectal distal. Por esta razón, ahora es preferible una vista lateral cruzada en decúbito prono a un invertograma. Se ha demostrado que el invertograma es muy impreciso para evaluar la posición de la bolsa. [14]

Se debe realizar una radiografía simple de toda la columna, incluido el sacro y ambas alas ilíacas, para detectar anomalías vertebrales y adecuación del sacro. Las radiografías de las extremidades son necesarias si hay hallazgos anormales en el examen físico. La evaluación de cualquier defecto cardíaco asociado debe realizarse con un ecocardiograma.

En un lactante en el que se ha realizado una colostomía de derivación por ARM compleja (especialmente cloaca), un estudio de contraste del colon distal (colostografía distal) es beneficioso para identificar la altura real de la bolsa rectal distal y su conexión fistulosa. Precisa inyección de contraste hidrosoluble a través de fístula mucosa distal bajo presión. Si existe una conexión con la vejiga urinaria, se puede realizar una cistouretrografía miccional al mismo tiempo para delinear la anatomía de la vejiga urinaria y cualquier reflujo vesicoureteral asociado. Manos experimentadas deben realizar este procedimiento; ha habido informes de perforación intestinal como complicación. [15] Aunque es muy preciso para determinar la ubicación de la bolsa rectal y la fístula, el colostograma distal no proporciona ninguna información sobre la anatomía de la musculatura pélvica.

Una resonancia magnética de la pelvis es beneficiosa para delinear la anatomía de los músculos del piso pélvico, la ubicación de la bolsa rectal y cualquier fístula. Los avances recientes en la resonancia magnética han permitido obtener imágenes de alta resolución de las estructuras pélvicas. Estos hallazgos pueden influir significativamente en el abordaje quirúrgico planificado. La resonancia magnética también puede servir para evaluar la presencia de una médula anclada o una unión anormal de la médula espinal al vertebrado, así como para la evaluación del desarrollo anatómico después de la corrección quirúrgica de la ARM. [dieciséis]

TRATAMIENTO / MANEJO

Al diagnosticar ARM a un recién nacido, el manejo inicial debe centrarse en la hidratación y evitar la sepsis. No se necesita una intervención quirúrgica de

emergencia y el recién nacido debe someterse a una evaluación diagnóstica exhaustiva en las primeras 24 a 36 horas de vida. [1] Debe haber la colocación de vías intravenosas para líquidos y antibióticos, y una sonda nasogástrica insertada para la descompresión del estómago, y para evitar la posibilidad de vómitos y aspiración.

Es posible que el paciente deba someterse a una colostomía de derivación o una reparación quirúrgica. Esta decisión se basa en la complejidad de la malformación anorrectal, las anomalías asociadas y cualquier anomalía metabólica que se desarrolle poco después del nacimiento. [17] En términos generales, un ARM simple de ubicación baja puede someterse a una anoplastia primaria, y una malformación alta o compleja necesitaría una colostomía de derivación inicial seguida de una reparación quirúrgica definitiva de 4 a 8 semanas después.

Cuando es necesaria una colostomía de derivación, se prefiere una colostomía descendente o sigmoidea y se saca a través del cuadrante inferior izquierdo del abdomen. La realización de la colostomía da como resultado la desviación del flujo de heces y permite la reparación tardía ya que se ha abordado la preocupación urgente de obstrucción intestinal y/o sepsis por fístula. También proporciona un diagnóstico más preciso del nivel de la bolsa rectal, ya que no es posible realizar un reservograma de contraste a través de la rama distal de la colostomía.

La anorrectoplastia sagital posterior (PSARP) es actualmente el procedimiento estándar de oro para la reparación de la mayoría de los ARM. Peña et al. PSARP descrito. [18] Este procedimiento implica la reparación de ARM por abordaje perineal, aunque, para defectos más altos, puede ser necesaria la movilización de la bolsa rectal distal, por vía abdominal. Una incisión estricta en la línea media desde el sacro hasta el hoyuelo **anal** preserva las estructuras neurovasculares mientras divide la piel y las estructuras musculares subyacentes. Más detalles técnicos están fuera del alcance de este capítulo y están disponibles a través de la referencia provista. [18] Puede realizarse en 1 etapa (sin colostomía) o en tres etapas (colostomía, PSARP y cierre de colostomía). En los recién nacidos a los que se les realizó una colostomía derivativa, la reparación definitiva se realiza a las 4 a 8 semanas si el recién nacido ha ido creciendo bien con una nutrición adecuada y sin sepsis. La reparación en una etapa es posible con manos experimentadas en pacientes con anomalías bajas y anomalías altas seleccionadas. [17] Estos procedimientos

requieren un cirujano experimentado en instalaciones de gran volumen para obtener el mejor resultado. [19]

La atención posoperatoria inmediata generalmente se ocupa del control del dolor y la necesidad de mantener un catéter urinario (de Foley o suprapúbico) en algunos pacientes sometidos a reparación genitourinaria. Después de dos semanas de reparación, los pacientes deben someterse a una dilatación **anal** para evitar la estenosis a nivel de la piel. Durante los siguientes 6 a 12 meses, una vez lograda la dilatación adecuada y no se ha desarrollado estenosis de la piel, es posible cerrar la colostomía. Los pacientes suelen tener problemas con la maceración de la piel perineal y la dermatitis del pañal después del cierre de la colostomía, ya que la piel se expone a múltiples evacuaciones intestinales por primera vez. La educación de los padres sobre las dilataciones **anales** y el manejo de la dermatitis del pañal es vital para obtener buenos resultados. Los pacientes tardan algunos meses en lograr un patrón estable de evacuaciones intestinales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La mayoría de los pacientes con **ano imperforado** reciben un diagnóstico temprano en el período neonatal, pero pocos con malformaciones complejas y fístulas perineales pueden evadir la detección temprana. Además, las malformaciones anorrectales constituyen un espectro completo de anomalías anatómicas que varían desde una simple cubierta membranosa sobre el hoyuelo **anal hasta defectos complejos de la cloaca con enfermedad fistulosa**. Estos pacientes requieren el manejo de médicos experimentados en centros de atención terciaria. La evaluación de las anomalías asociadas es esencial y es necesario un estudio de diagnóstico completo como se detalló anteriormente.

PRONÓSTICO

La complejidad de las malformaciones anorrectales y anomalías asociadas suele determinar la calidad de vida. Los pacientes con lesiones bajas son más propensos a desarrollar continencia. La mayoría de los pacientes desarrollarán estreñimiento o incontinencia y deberán ser tratados con laxantes o modificaciones dietéticas en consecuencia. Estos pacientes requieren seguimiento de por vida.

COMPLICACIONES

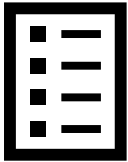
Si no se diagnostica esta afección a tiempo, el recién nacido puede desarrollar deshidratación, vómitos, aspiración y sepsis. La infección del sitio quirúrgico, la dehiscencia de la herida y la infección del tracto urinario pueden acompañar a la mayoría de las cirugías abdominales. Las complicaciones posquirúrgicas específicas de la reparación quirúrgica de ARM incluyen fístula recurrente o persistente, estenosis **anal**, estenosis de otras estructuras reconstruidas y prolapso rectal. [20] La complejidad de las malformaciones y las anomalías asociadas (p. ej., anomalías vertebrales) suelen determinar los resultados a largo plazo. Aquellos con anomalías vertebrales significativas, ataduras de la médula espinal o ARM complejos pueden quedar discapacitados por el resto de sus vidas.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Las malformaciones anorrectales constituyen un espectro completo de anomalías que requieren un seguimiento de por vida incluso después de una reparación exitosa. Estas anomalías deben detectarse precozmente, preferentemente en la sala de partos. La participación temprana de neonatólogos y cirujanos pediátricos es vital para la planificación del tratamiento y la intervención oportuna. La reparación compleja puede necesitar varios especialistas y equipos (cirugía pediátrica, urología, ginecología) trabajando al mismo tiempo, operando como un equipo interprofesional cohesivo. La atención de enfermería con enfermeras especializadas en neonatología con experiencia es vital antes y después de la cirugía, y deben informar cualquier hallazgo o inquietud al médico que maneja el caso. Los padres deben comprender el trastorno y las opciones de tratamiento disponibles. Debido a que los ARM pueden ocurrir en pacientes con complejo VACTERL, es necesario un estudio exhaustivo del bebé antes de cualquier cirugía. Si se requiere una colostomía temporal, la enfermera de estoma debe educar a los padres sobre su manejo y duración. El frecuente **las dilataciones anales** y la maceración progresiva de la piel perineal afectan al paciente y a la familia. Las enfermeras deben revisar periódicamente el perineo en busca de suciedad fecal y mantenerlo limpio. Finalmente, el **ano imperforado** también crea ansiedad en los padres, y una consulta con una enfermera de salud mental puede ser una buena recomendación.

La coordinación de la atención y la educación de los padres son un factor determinante significativo del resultado a largo plazo después del alta; aquí es donde un equipo interprofesional, como se describió anteriormente, debe continuar comunicándose y manejando al paciente, potencialmente de por vida. Cada disciplina debe compartir y tener acceso a los mismos hallazgos y datos para que el paciente realice sus funciones y logre resultados óptimos para el paciente. [Nivel 5]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



FIGURAS Y TABLAS



1

Ano imperforado de lactante femenino , con fístula recto-vestibular. Abiezer Disla, MD. Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del padre de la imagen descrita para su publicación y la imagen adjunta.

Universidad de Carabobo

Table 1. The Wingspread classification of Anorectal malformations

Level of Anomaly	Male	Female
High	1. Anorectal agenesia 2. High rectourethral/sigmoid/colorectal fistula 3. Imperforate Anus	1. Anorectal agenesia 2. High rectovaginal fistula 3. Imperforate Anus
Intermediate	1. Recto-fistula - urethral/fistula 2. Anal opening without fistula	1. Rectovaginal fistula 2. Perineal fistula 3. Anal opening without fistula
Low	1. Anorectal fistula 2. Anal opening	1. Anorectal fistula 2. Anovaginal fistula 3. Anal opening
	Rare malformations	Rare malformations

2

Tabla 1. Clasificación Wingspread de las malformaciones anorrectales "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"

Table 2. Pena classification for Anorectal malformations (2005)

Male	Female
Perineal fistula	Perineal fistula
Rectourethral fistula Bulbar Prostatic	Vestibular fistula
Rectovesical fistula	Persistent cloaca <3 cm common channel >3 cm common channel
Imperforate anus without fistula	Imperforate anus without fistula
Rectal atresia	Rectal atresia

3

Tabla 2. Clasificación de Pena para malformaciones anorrectales (1995). "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"

Table 3. Krickenbeck classification for Anorectal malformations (2005)

Major clinical groups	Rare/regional variants
Perineal (Cutaneous) fistula	Pouch colon
Rectourethral fistula Bulbar Prostatic	Rectal atresia/stenosis
Rectovesical fistula Vestibular fistula	Rectovaginal fistula in fistula
Cloaca	Others
No fistula	
Anal stenosis	

4

Tabla 3. Clasificación de Krickenbeck para malformaciones anorrectales (2005) "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"





5

Atresias anales . Contribuido por Marc A Levitt, Alberto Peña (CC BY 2.0 <https://creativecommons.org/licenses/by/2.0/deed.en>) Imagen cortesía: [https://commons.wikimedia.org/wiki/File: Atresia .jpg](https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Atresia.jpg)

Referencias

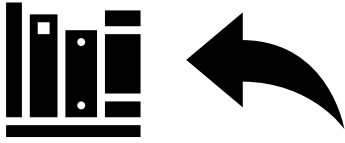
1. Levitt MA, Peña A. Malformaciones anorrectales. Dis. raras de Orphanet J. 2007 26 de julio; 2:33 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
2. Watanabe Y, Ando H, Seo T, Kaneko K, Katsuno S, Shinohara T, Mori K, Toriwaki J. Reconstrucción de imágenes tridimensionales de una malformación anorrectal con tecnología de tomografía computarizada helicoidal de fila de detectores múltiples. Pediatr Surg Int. 2003 mayo; 19 (3):167-71. [[PubMed](#)]
3. Cho S, Moore SP, Fangman T. Ciento tres pacientes consecutivos con malformaciones anorrectales y sus anomalías asociadas. Arch Pediatr Adolesc Med. 2001 mayo; 155 (5):587-91. [[PubMed](#)]
4. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, Maie M, Nagasaki A, Nishi T, Saeki M. Análisis de 1992 pacientes con malformaciones anorrectales durante las últimas dos décadas en Japón. Comité Directivo del Grupo de Estudio Japonés de Anomalías Anorrectales. J Pediatr Surg. 1999 marzo; 34 (3): 435-41. [[PubMed](#)]
- 5.

- Falcone RA, Levitt MA, Peña A, Bates M. Aumento de la heredabilidad de ciertos tipos de malformaciones anorrectales. *J Pediatr Surg.* 2007 enero; 42 (1):124-7; discusión 127-8. [[PubMed](#)]
6. Wijers CH, van Rooij IA, Marcelis CL, Brunner HG, de Blaauw I, Roeleveld N. Etiología genética y no genética de las malformaciones anorrectales no sindrómicas: una revisión sistemática. *Defectos de nacimiento Res C Embryo Today.* 2014 diciembre; 102 (4):382-400. [[PubMed](#)]
 7. Zwink N, Jenetzky E, Brenner H. Factores de riesgo de los padres y malformaciones anorrectales: revisión sistemática y metanálisis. *Dis. raras de Orphanet J.* 17 de mayo de 2011; 6:25 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 8. Salomón BD. Asociación VACTERL/VATER. *Dis. raras de Orphanet J.* 16 de agosto de 2011; 6:56 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 9. Holschneider A, Hutson J, Peña A, Beket E, Chatterjee S, Coran A, Davies M, Georgeson K, Grosfeld J, Gupta D, Iwai N, Kluth D, Martucciello G, Moore S, Rintala R, Smith ED, Sripathi DV , Stephens D, Sen S, Ure B, Grasshoff S, Boemers T, Murphy F, Söylet Y, Dübbers M, Kunst M. Informe preliminar sobre la Conferencia internacional para el desarrollo de estándares para el tratamiento de las malformaciones anorrectales. *J Pediatr Surg.* 2005 octubre; 40 (10):1521-6. [[PubMed](#)]
 10. Peña A. Malformaciones anorrectales. *Semin Pediatr Surg.* 1995 febrero; 4 (1): 35-47. [[PubMed](#)]
 11. Kluth D. Embriología de las malformaciones anorrectales. *Semin Pediatr Surg.* 2010 agosto; 19 (3):201-8. [[PubMed](#)]
 12. Thummala MR, Raju TN, Langenberg P. Anomalía aislada de la arteria umbilical única y el riesgo de malformaciones congénitas: un metanálisis. *J Pediatr Surg.* 1998 abril; 33 (4):580-5. [[PubMed](#)]
 - 13.

- Shaul DB, Harrison EA. Clasificación de las malformaciones anorrectales: abordaje inicial, pruebas diagnósticas y colostomía. *Semin Pediatr Surg.* noviembre de 1997; 6 (4): 187-95. [[PubMed](#)]
14. Niedzielski JK. Invertografía versus ultrasonografía y colostografía distal para la determinación de la distancia piel-intestino en niños con malformaciones anorrectales. *Eur J Pediatr Surg.* 2005 agosto; 15 (4):262-7. [[PubMed](#)]
15. Thomeer MG, Devos A, Lequin M, De Graaf N, Meeussen CJ, Meradji M, De Blaauw I, Sloots CE. Resonancia magnética de alta resolución para el estudio preoperatorio de recién nacidos con una malformación anorrectal: una comparación directa con la colostografía / fistulografía de presión distal. *Eur Radiol.* 2015 diciembre; 25 (12):3472-9. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
16. Madhusmita, Ghasi RG, Mittal MK, Bagga D. Malformaciones anorrectales: papel de la resonancia magnética en la evaluación preoperatoria. *Imágenes de Indian J Radiol.* 2018 abril-junio; 28 (2):187-194. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
17. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T. El tratamiento de malformaciones anorrectales altas e intermedias: ¿una etapa o tres procedimientos? *J Pediatr Surg.* 2004 octubre; 39 (10):1466-71. [[PubMed](#)]
18. Peña A, Devries PA. Anorrectoplastía sagital posterior: importantes consideraciones técnicas y nuevas aplicaciones. *J Pediatr Surg.* 1982 diciembre; 17 (6):796-811. [[PubMed](#)]
19. Wood RJ, Levitt MA. Malformaciones anorrectales. *Cirugía Rectal Clin Colon.* 2018 marzo; 31 (2): 61-70. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
20. Versteegh HP, Sutcliffe JR, Sloots CE, Wijnen RM, de Blaauw I. Complicaciones postoperatorias después de la cirugía reconstructiva para malformaciones cloacales: una revisión sistemática. *Coloproctol*

tecnológico. 2015 abril; 19 (4):201-7. [[Artículo gratuito de PMC](#)]
[[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



MALFORMACIONES ANORRECTALES

Autores

Caitlin A. Smith¹ ; Jeffrey Avansino .

afiliaciones

¹ Hospital Infantil de Seattle

Última actualización: 12 de agosto de 2021 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El manejo de las malformaciones anorrectales es desafiante y excepcionalmente complejo. Para lograr resultados apropiados en niños con este diagnóstico, se debe realizar una cuidadosa planificación preoperatoria y quirúrgica. Además, el cuidado de por vida y la atención al control intestinal son clave para el éxito del paciente. Esta actividad revisa la evaluación y el tratamiento y destaca el papel del equipo interprofesional en el manejo de pacientes con esta condición.

OBJETIVOS:

- Identificar la evaluación adecuada de un paciente con una malformación anorrectal.
- Describir el estudio preoperatorio apropiado para un paciente con una malformación anorrectal.
- Relatar las opciones correctas de manejo quirúrgico según el tipo de malformación anorrectal.
- Explicar la importancia del equipo interprofesional en la atención de pacientes con malformación anorrectal.

INTRODUCCIÓN

La malformación anorrectal es el término general para una variedad de diagnósticos a menudo denominados ano imperforado. Los pacientes con este diagnóstico no tienen una abertura anal normal, sino que un trayecto fistuloso se abre hacia el perineo anterior al complejo muscular anal o hacia estructuras anatómicas adyacentes. En el varón, el trayecto fistuloso puede conectarse al

sistema urinario y en la mujer, a las estructuras ginecológicas. La distancia a la que se abre el trayecto fistuloso desde donde la ubicación adecuada de la abertura anal suele determinar la gravedad del defecto. Cuanto más se abre el trayecto fistuloso desde la ubicación anatómica normal, más probable es que haya problemas asociados adicionales, como una musculatura subdesarrollada y un complejo muscular anal. Clasificar correctamente la malformación anorrectal tiene importancia en el pronóstico del paciente,

ETIOLOGÍA

Si bien no se conoce una causa específica de las malformaciones anorrectales, es muy probable que los factores genéticos desempeñen un papel en su desarrollo. La incidencia de tener un segundo hijo con una malformación anorrectal es de aproximadamente el uno por ciento. [1] Existen varios síndromes genéticos con una mayor incidencia de malformaciones anorrectales, como la tríada de Currarino, que presenta una herencia autosómica dominante, y los pacientes con trisomía 21 tienen una asociación conocida con malformaciones anorrectales sin fístula. Aproximadamente el 95 % de los pacientes con trisomía 21 tienen malformación anorrectal sin fístula en comparación con solo el 5 % de todos los pacientes con malformaciones anorrectales. [2] También hay algunos datos que sugieren que la exposición a factores ambientales puede estar relacionada con el desarrollo de malformaciones anorrectales, como la fertilización in vitro, la exposición a la talidomida y la diabetes. [3] Los modelos animales también han mostrado exposición al ácido trans-retinoico y la tiourea de etileno se correlaciona con malformaciones anorrectales. [3]

EPIDEMIOLOGÍA

Las malformaciones anorrectales ocurren aproximadamente en 1 de cada 5000 nacidos vivos. Son ligeramente más comunes en los hombres (1.2 a 1). La mayoría de los pacientes masculinos con una malformación anorrectal tienen algún tipo de conexión con el sistema urinario o una fístula recto-uretral (aproximadamente el 70% de esta población de pacientes). El tipo más común de malformación anorrectal en pacientes femeninas es una fístula recto-vestibular.

FISIOPATOLOGÍA

Varias teorías abordan la fisiopatología y el desarrollo de las malformaciones anorrectales. Una teoría está relacionada con la hipótesis de que embrionariamente el tracto urinario, el tracto reproductivo y el tracto gastrointestinal forman un canal común llamado cloaca, seguido de la separación de estas estructuras y la migración del tabique anorrectal alrededor de la séptima semana de gestación. [4] Esta teoría plantea la hipótesis de que el desarrollo anormal del tabique anorrectal da como resultado la formación de malformaciones anorrectales. Sin embargo, todavía hay una discusión en curso sobre cómo se forma el tabique o si incluso está relacionado con la creación de malformaciones anorrectales. Una segunda teoría plantea la hipótesis de que el recto migra hacia el perineo durante el desarrollo, y esto es anormal en la formación de malformaciones anorrectales. Ninguna de estas teorías tiene confirmación de modelos embriológicos, y se necesita más trabajo para mejorar nuestra comprensión de las malformaciones anorrectales y su etiología. [5] [6] [7]

SEMILOGIA

La mayoría de los pacientes con malformaciones anorrectales reciben su diagnóstico recién nacidos. Un examen físico completo del recién nacido es vital en estos pacientes, ya que aproximadamente el 60% de los pacientes tendrán una anomalía asociada.

Además de un examen perineal/anal, que es obligatorio, un examen físico completo del recién nacido en un paciente con una malformación anorrectal incluye escuchar los ruidos cardíacos para ver si se puede auscultar un soplo, examinar las extremidades en busca de anomalías anatómicas y un examen genitourinario.

Para que un ano sea normal, debe estar en la ubicación correcta y del tamaño adecuado, según la edad. El tamaño normal del ano de un bebé nacido a término es un dilatador de 10 a 12 Hegar (un instrumento que se usa para medir el tamaño del ano), y el tamaño de un bebé de 12 meses debe ser de aproximadamente un dilatador de 15 Hegar. La base de la ubicación correcta es que la abertura anal esté en el centro del complejo muscular anal. La posición de la abertura anal en el complejo muscular no siempre se puede discernir en la clínica y, a menudo, requiere un examen bajo anestesia.

El perineo debe evaluarse minuciosamente prestando atención a características como el desarrollo de los glúteos, la presencia de un pliegue glúteo y el examen de cualquier tipo de abertura u orificio en el perineo. En pacientes mujeres con una malformación anorrectal, también se debe realizar un examen vaginal completo, teniendo cuidado de anotar el número de aberturas en el perineo. Estas características del examen físico pueden ayudar a dar pistas sobre el tipo de malformación anorrectal.

EVALUACIÓN

Son necesarios múltiples estudios diagnósticos para los pacientes diagnosticados con una malformación anorrectal. Si bien las malformaciones anorrectales pueden ocurrir como un hallazgo aislado, requieren un estudio adicional ya que el 60 % de los pacientes tienen una anomalía asociada, y existe una correlación de las malformaciones anorrectales con los defectos VACTERL (vertebral, anorrectal, cardíaco, fístula traqueoesofágica/atresia esofágica, renal). , y miembro). [2]

Debido a la asociación conocida de VACTERL con malformaciones anorrectales, para cada recién nacido diagnosticado con una malformación anorrectal en el examen físico, son necesarios los siguientes estudios radiográficos. Después de la colocación de una sonda nasogástrica u orogástrica, se deben obtener radiografías simples de abdomen y tórax para descartar la presencia de atresia esofágica con o sin fístula traqueoesofágica. También se deben obtener radiografías de la columna para descartar anomalías vertebrales. En pacientes masculinos, si la presencia de meconio en el perineo sin una fístula perineal aparente no se presenta a las 24 horas de vida, se debe obtener una radiografía en decúbito prono lateral o invertografía. Antes de obtener el invertograma, el paciente debe colocarse en decúbito prono con las nalgas elevadas durante al menos 15 minutos para que el aire del tracto gastrointestinal tenga tiempo de migrar al recto más distal; esto ayudará en la evaluación del nivel más distal del intestino y ayudará a determinar la necesidad de una colostomía. Para pacientes femeninas con un solo orificio perineal y un diagnóstico de cloaca, se debe obtener una ecografía abdominal para evaluar hidrocolpos e hidronefrosis. Además, se debe realizar un ecocardiograma para todos los pacientes con una malformación anorrectal para descartar problemas cardíacos congénitos, y se debe obtener una ecografía espinal para detectar la médula espinal anclada.[2]

TRATAMIENTO / MANEJO

FÍSTULAS PERINEALES Y FÍSTULAS RECTOVESTIBULARES:

Para pacientes con fístulas perineales, se puede realizar una reparación en el período neonatal si el cirujano se siente cómodo con el procedimiento y no hay otras anomalías que impidan la anestesia, como un defecto cardíaco. El médico también puede retrasar la reparación si el trayecto fistuloso es lo suficientemente grande para realizar dilataciones con un dilatador de Hegar y la evacuación de las heces puede ser confiable. La misma estrategia de dilatación funciona para una paciente con una fístula rectovestibular, ya que la anatomía puede ser un desafío en el período neonatal y la dilatación puede permitir que el niño crezca y mejorar la facilidad de la intervención quirúrgica.

Para cualquier población de pacientes, es crucial asegurarse de que las heces se descomprimen bien con el manejo de la dilatación y que el niño no se distiende. Si se maneja con dilataciones, la reparación quirúrgica debe ocurrir aproximadamente a los 3 meses de edad. De esta manera, el defecto puede corregirse antes de pasar a alimentos sólidos, lo que reduce el riesgo de desarrollar estreñimiento que provoque una dilatación rectal que afectaría la función.

La reparación quirúrgica de estas malformaciones generalmente se realiza a través de una incisión sagital posterior y no es necesaria la entrada abdominal.

FÍSTULAS RECTOURETRALES O CLOACA:

Cualquier paciente masculino con una fístula urinaria debe someterse a una derivación en el período neonatal con una colostomía sigmoidea descendente de derivación con una fístula mucosa separada. Esta estrategia permite que el niño crezca antes de la intervención quirúrgica y también evacúe las heces del extremo distal del intestino que se conecta con el sistema urinario. Además, la fístula mucosa permite realizar un colostograma distal antes de la operación para determinar el tipo exacto de fístula rectouretral que ayuda con la planificación preoperatoria y la estrategia quirúrgica para la reparación.

Los pacientes con un orificio perineal único compatible con un diagnóstico de cloaca también deben someterse a una ostomía de derivación y una fístula mucosa en el período neonatal. Estos pacientes también requieren un manejo preoperatorio y operatorio mucho más complejo, así como atención de por vida y se debe considerar su derivación a un centro especializado.

El momento de la reparación definitiva de malformaciones altas puede depender del tipo exacto de malformación y otras anomalías asociadas, especialmente defectos cardíacos. Por lo general, la reparación quirúrgica ocurre en algún momento alrededor o después de los 3 meses de edad. La reparación quirúrgica todavía se puede realizar con una incisión sagital posterior si el recto y la fístula se presentan en el colostograma distal por debajo del nivel del cóccix. La laparoscopia puede ser una estrategia quirúrgica crucial para malformaciones altas como una fístula recto-cuello vesical.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Aunque casi todos los pacientes sin apertura perineal son diagnosticados en el período neonatal, pocos pacientes con malformación anorrectal pueden tener un diagnóstico tardío. Estos son más comúnmente niños con fístulas perineales o estenosis anal que pueden pasar desapercibidas en el período neonatal. En caso de duda sobre la presencia de una malformación anorrectal, un cirujano pediátrico debe realizar un examen bajo anestesia del ano para evaluar si la abertura es del tamaño correcto y la ubicación anatómica adecuada (centrada dentro del complejo muscular). Ocasionalmente, un paciente puede presentar una abertura anal que parece ser más anterior de lo que es típico en la mayoría de los pacientes, lo cual es una variante normal si la abertura anal tiene el tamaño apropiado y está en el centro del complejo muscular.

PRONÓSTICO

El pronóstico para los pacientes con una malformación anorrectal está relacionado con el potencial a largo plazo para el control intestinal o la capacidad de ser continentes. Los tres factores que pueden ayudar a predecir la continencia son el tipo de malformación anorrectal, la relación sacra y la calidad de la médula espinal. Cuanto más lejos esté la fístula de la ubicación anatómica normal, menor será la posibilidad de continencia para el niño a medida que crezca. Una relación sacra baja también puede ser indicativa de disminución de la continencia. Los problemas de la columna, como la médula anclada, si están presentes, también son un indicador de pronóstico negativo para la continencia. Sin embargo, a pesar de que estos predictores estén presentes, un niño con estos factores de pronóstico aún puede estar limpio y ser socialmente continente con un programa de manejo intestinal adecuado y atención especializada.

COMPLICACIONES

Pueden ocurrir complicaciones durante la operación si no se tiene cuidado de permanecer en el plano correcto del tejido, lo que también puede conducir a la colocación incorrecta del ano o la colocación fuera del centro del complejo muscular anal. Las complicaciones intraoperatorias adicionales para los hombres pueden incluir lesiones en las estructuras urinarias, incluida la uretra, las vesículas seminales y los conductos deferentes. En las hembras, la vagina puede sufrir lesiones.

Las complicaciones posoperatorias pueden incluir infección de la herida superficial y profunda, dehiscencia de la anastomosis, prolapso de la anoplastia o estenosis de la anoplastia. También pueden ocurrir fístulas recurrentes entre el sistema urinario en los hombres o el sistema ginecológico en las mujeres. Estos generalmente ocurren si la reparación quirúrgica tiene una tensión excesiva o si el suministro de sangre al recto es inadecuado. Las fístulas recurrentes también pueden ocurrir en el contexto de una lesión intraoperatoria de las estructuras anteriores, como la uretra o la vagina. En este entorno, se debe tener cuidado para asegurar la pared rectal saludable en lugar de la estructura reparada, y también se debe colocar una almohadilla de grasa para reforzar la reparación.

ORIENTACION AL GRUPO FAMILIAR

La educación del paciente debe centrarse principalmente en ayudar a los padres de un niño con malformación anorrectal a comprender los problemas a largo plazo que el niño enfrentará potencialmente relacionados con la continencia. Las tres características clínicas, cuando se combinan, pueden ayudar a predecir el potencial a largo plazo de la continencia: el tipo de malformación anorrectal, la relación sacra y la calidad de la médula espinal. En cuanto al tipo de malformación anorrectal, cuanto más lejos esté la fístula de la localización anatómica normal, menor será la probabilidad de continencia. Un cociente sacro normal es 0,9 y un cociente sacro inferior a 0,4 es un mal predictor de continencia. Las infecciones del tracto urinario también requieren seguimiento en pacientes con malformaciones anorrectales. En pacientes mujeres, el inicio de la menstruación es vital para garantizar que no exista una [obstrucción mülleriana](#). Finalmente,

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

En última instancia, estos pacientes se benefician de un enfoque de equipo interprofesional para su atención. A menudo se requieren especialistas, incluidos cirugía general pediátrica, urología, ginecología, enfermeras capacitadas en especialidades y gastroenterología, para tratar de manera integral a esta población de pacientes con éxito y brindar el manejo de por vida que necesitan para el éxito y la continencia social; estas diferentes disciplinas deben trabajar en colaboración para lograr el tratamiento y los resultados más óptimos para estos pacientes. [Nivel V] Las áreas importantes para futuras investigaciones deben relacionarse con los resultados centrados en el paciente, especialmente su calidad de vida. Además, las métricas de calidad entre los centros de alto volumen pueden rastrearse en el futuro para establecer un estándar de atención para los resultados de esta población de pacientes.

PREGUNTAS DE REVISIÓN



TABLA

Table 1. The wingspread classification of anorectal malformations

Level of anomaly	Male	Female
High	1. Rectoanal agenesia with associated urinary/urological issues	1. Anorectal agenesia with associated issues
	2. Rectoanal agenesia without fistula	2. Rectoanal agenesia without fistula
Intermediate	1. Rectoanal agenesia with fistula	1. Rectoanal agenesia with fistula
	2. Anal agenesia without fistula	2. Anal agenesia without fistula
Low	1. Rectoanal fistula	1. Rectoanal fistula
	2. Anal stenosis	2. Anal stenosis
	Non malformation	Non malformation

1

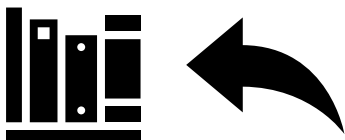
Tabla 1. Clasificación Wingspread de las malformaciones anorrectales "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"

REFERENCIAS

1.

- Falcone RA, Levitt MA, Peña A, Bates M. Aumento de la heredabilidad de ciertos tipos de malformaciones anorrectales. J Pediatr Surg. 2007 enero; 42 (1):124-7; discusión 127-8. [[PubMed](#)]
2. Levitt MA, Peña A. Malformaciones anorrectales. Dis. raras de Orphanet J. 2007 26 de julio; 2:33 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
3. Mundt E, Bates MD. Genética de la enfermedad de Hirschsprung y malformaciones anorrectales. Semin Pediatr Surg. 2010 mayo; 19 (2):107-17. [[PubMed](#)]
4. Kluth D. Embriología de las malformaciones anorrectales. Semin Pediatr Surg. 2010 agosto; 19 (3):201-8. [[PubMed](#)]
5. Penington EC, HutsonJM. La placa cloacal: el eslabón perdido en el desarrollo anorrectal y urogenital. Internacional BJU 2002 mayo; 89 (7):726-32. [[PubMed](#)]
6. BILL AH, JOHNSON RJ. La falta de migración de la abertura rectal como causa de la mayoría de los casos de ano imperforado. Surg Gynecol Obstet. junio de 1958; 106 (6): 643-51. [[PubMed](#)]
7. GANS SL, FRIEDMAN NB. Algunos conceptos nuevos en embriología, anatomía, fisiología y corrección quirúrgica del ano imperforado. West J Surg Obstet Gynecol. 1961 enero-febrero; 69 :34-7. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



UNIVERSIDAD DE CANTÓN

MALFORMACIONES CLOACALES

Autores

Devin R. Halleran 1 ; Richard J. Madera 2 .

afiliaciones

1 Hospital Nacional de Niños

2 Hospital Nacional de Niños

Última actualización: 9 de mayo de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Las malformaciones cloacales son anomalías congénitas raras caracterizadas por una confluencia de los sistemas gastrointestinal, genital y urológico que sale del perineo a través de un solo orificio. Las malformaciones cloacales se consideran las malformaciones anorrectales (MAA) más complejas y representan un importante desafío técnico para los cirujanos pediátricos, los urólogos pediátricos y los ginecólogos pediátricos. Esta actividad describe la evaluación clínica de las malformaciones cloacales y explica el papel del equipo de profesionales de la salud en la coordinación de la atención de los pacientes con esta condición.

OBJETIVOS:

- Describir la presentación de un lactante con malformación cloacal.
- Revisar la evaluación de un lactante con malformación cloacal.
- Resumir el tratamiento de la malformación cloacal.
- Explicar la evaluación clínica de la malformación cloacal y explicar el papel del equipo de profesionales de la salud en la coordinación de la atención de los pacientes con esta condición.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cloacales son anomalías congénitas raras caracterizadas por una confluencia de los sistemas gastrointestinal, genital y urológico que sale del perineo a través de un solo orificio. [\[1\]](#) [Figura 1] Las malformaciones cloacales se consideran las malformaciones anorrectales (MAA) más

complejas y representan un desafío técnico importante para los cirujanos pediátricos, los urólogos pediátricos y los ginecólogos pediátricos.

EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que la incidencia de anomalías cloacales es de 1 por cada 50 000 nacidos vivos, aunque muchas malformaciones cloacales pueden diagnosticarse erróneamente como una fístula rectovaginal. [2] Por lo tanto, la incidencia real puede ser mayor. Se ven exclusivamente en mujeres.

FISIOPATOLOGÍA

Las malformaciones cloacales resultan de la falla en la separación de los canales anorrectal y urogenital embrionarios durante la sexta y séptima semana de gestación. [3] La creencia actual es que la detención más temprana de los procesos embriológicos normales da como resultado un canal común más largo que tiene implicaciones reconstructivas y funcionales más adelante en la vida.

SEMIOLOGIA

El diagnóstico prenatal es poco frecuente en pacientes con cloaca, aunque la ecografía o la resonancia magnética prenatales pueden identificar una estructura pélvica quística en la pelvis de una paciente femenina compatible con una vagina llena de líquido (hidrocolpos). [2] Hallazgos ortopédicos o renales prenatales adicionales hacen que el diagnóstico de cloaca sea más probable.

El diagnóstico definitivo de malformación cloacal se realiza en el período neonatal mediante examen físico con la identificación de un único orificio perineal, generalmente posterior al clítoris. Se requiere un examen perineal completo con iluminación adecuada, que se logra mejor al retraer los labios “hacia arriba y hacia afuera” para evaluar la relación de la uretra con el himen. En las malformaciones cloacales, la uretra está dentro del himen o el himen anterior está ausente. Si la uretra está distal al himen, se puede descartar una cloaca. Un examen más detenido de los genitales puede demostrar unos labios menores diminutos y en escorzo y un capuchón del clítoris. El examen abdominal puede revelar la presencia de una masa en la parte inferior del abdomen que probablemente representa un hidrocolpos que puede estar presente en hasta el 40% de los pacientes con cloaca. [1]

EVALUACIÓN

La evaluación inicial de un paciente con una malformación cloacal implica la identificación y el tratamiento de cualquier anomalía potencialmente mortal asociada. Al igual que otras ARM, las cloacas a menudo se correlacionan con diversas anomalías en la asociación vertebral, anorrectal, cardíaca, traqueoesofágica, renal y de las extremidades (VACTERL). [4] Es necesaria la consulta temprana con un urólogo pediátrico o un cirujano pediátrico con experiencia en el manejo de la cloaca una vez que se confirme el diagnóstico.

Una evaluación urológica completa es obligatoria en el período neonatal. [5] Las anomalías urológicas estructurales y funcionales, que incluyen hidronefrosis, agenesia renal, displasia renal, riñón en herradura, son comunes en pacientes con cloaca y se encuentran hasta en el 90 % de los casos. [1] [6] [7] La disfunción urológica y renal representa una morbilidad significativa a largo plazo en pacientes con cloaca, y la identificación temprana de anomalías y la intervención adecuada pueden optimizar la salud renal a largo plazo.

La identificación de anomalías espinales es necesaria ya que existe una alta asociación de cloaca y médula anclada. [8] Este análisis se puede realizar mediante ultrasonido dentro de los primeros 3 meses de edad, o una resonancia magnética después de 3 meses debido a la osificación del sacro y el cóccix. La decisión de desconectar un cordón es clínica y se basa en imágenes y efectos funcionales del diagnóstico con la ayuda de la uro dinamia. Las indicaciones para la desvinculación varían en cada institución. Parece haber claros beneficios urológicos, aunque no se ha demostrado claramente el impacto sobre la continencia fecal.

Se puede realizar una evaluación del sacro con radiografías sacras anteroposterior (AP) y lateral para evaluar anomalías sacras y determinar la relación sacra. [9] La proporción sacra es la longitud del sacro desde la articulación sacroilíaca hasta la punta del cóccix sobre la distancia de la cresta ilíaca a la articulación sacroilíaca. Para este cálculo se necesitan radiografías sacras laterales dedicadas, ya que las películas en el plano anteroposterior pueden verse afectadas por la inclinación de la pelvis, lo que produce un cálculo inexacto. Esta relación sirve como marcador del desarrollo de la musculatura pélvica y los nervios esenciales para el funcionamiento de los intestinos y la vejiga más adelante en la vida y puede formar la base para

asesorar a las familias sobre el pronóstico funcional de su hijo. Las imágenes AP son útiles para identificar hemivértabras u otras anomalías sacras.

TRATAMIENTO / MANEJO

GESTIÓN INICIAL

Después de estabilizar al niño, el objetivo inicial es identificar y drenar un hidrocolpos, si lo hay. [1] Un hidrocolpos es una vagina llena de líquido que comprime la vejiga anteriormente en el triángulo donde entran los uréteres, lo que provoca hidroureteronefrosis y uropatía obstructiva. Esta condición se investiga mejor con una ecografía del abdomen y la pelvis. El drenaje se puede realizar cateterizando el canal común; sin embargo, es necesario confirmar que el hidrocolpos se haya vaciado adecuadamente, ya que el catéter puede entrar en la vejiga o en una hemivagina única que da como resultado el drenaje de líquido pero no la descompresión adecuada del hidrocolpos. Por lo tanto, el cateterismo puede no ser una estrategia confiable a largo plazo en todas las pacientes y el drenaje definitivo con una vaginostomía debe considerarse en aquellas pacientes con drenaje recurrente o inadecuado para asegurar la descompresión adecuada del sistema urinario. Poco frecuentemente, [1]

El manejo quirúrgico temprano tiene como objetivo desviar el flujo fecal con una colostomía descendente con creación de fístula mucosa. Se debe tener en cuenta la ubicación de la colostomía y la longitud del segmento distal, ya que esta porción del intestino se utilizará para la futura extracción. No se recomienda una colostomía en asa ya que la extremidad distal permanece en continuidad con el tracto urinario; por lo tanto, cualquier derrame de heces corre el riesgo de contaminación del sistema urinario e infección del tracto urinario.

PLANIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO

La reparación quirúrgica definitiva requiere la identificación y medición de varias estructuras pélvicas, que incluyen:

- Longitud del canal común
- Longitud de la uretra
- La presencia y la longitud de una vagina.
- La presencia de una hemivagina o tabique vaginal longitudinal

- La presencia de un cuello uterino (o múltiples cuellos uterinos)
- Visualización de la altura del recto y ubicación de la fístula rectal en relación con la línea pubococcígea (PC).

La longitud del canal común y la uretra son fundamentales para la planificación quirúrgica (p. ej., para decidir si se realiza una separación urogenital o una movilización urogenital total). El canal común de 3 cm se enseña tradicionalmente como el punto de corte entre cloacas simples y complejas. [10] La presencia y la longitud de la vagina nativa de la paciente son necesarias para determinar la probabilidad de necesitar realizar un reemplazo vaginal en el momento de PSARVUP. Se necesitan detalles adicionales de la anatomía ginecológica ya que cualquier procedimiento ginecológico necesario (p. ej., escisión del tabique vaginal) se puede realizar simultáneamente. Esta información también es esencial para el asesoramiento ginecológico a largo plazo. Es necesario un conocimiento preciso de la ubicación del recto para identificar correctamente si es accesible desde un abordaje sagital posterior o si se necesitará laparoscopia o laparotomía. Esta decisión tendrá un efecto significativo en el plan anestésico así como en el cuidado postoperatorio del paciente.

No existen protocolos estandarizados de imágenes en la actualidad, pero la endoscopia y el cloacagrama 3D son dos modalidades útiles para evaluar la anatomía del paciente. [11] Algunos autores han sugerido que el papel de la resonancia magnética probablemente será más importante en el futuro. [12]

TRATAMIENTO DEFINITIVO

El manejo definitivo de la cloaca es quirúrgico, con el objetivo de separar las estructuras gastrointestinal, ginecológica y urológica y crear una abertura perineal para cada una de las tres estructuras para optimizar la función de cada sistema y crear una uretra cateterizable. [1] [13] [14]

El manejo quirúrgico de esta condición ha evolucionado significativamente en las últimas décadas. En 1982, Peña describió por primera vez el abordaje sagital posterior para la reparación de una malformación cloacal; una operación denominada anorectovaginourethroplastia sagital posterior (PSARVUP). [15] La técnica describía la separación de la vagina del canal común usando una técnica llamada separación urogenital. La fina disección en el plano entre la vagina y la uretra a menudo resultó en la desvascularización

del tejido que resultó en fístulas uretrovaginales, que pueden ser una complicación muy debilitante de la separación urogenital.

En 1997 se describió la movilización urogenital total (TUM) como una técnica para movilizar la vagina y la uretra como una sola unidad, obviando así la necesidad de movilizar el tejido entre estas dos estructuras. [16] Este procedimiento, sin embargo, corre el riesgo de dejar al paciente con una uretra demasiado corta y un cuello vesical que está por debajo del diafragma urogenital, lo que provoca incontinencia urinaria. [17] Wood, por lo tanto, propuso un algoritmo en 2016 que considera tanto la longitud del canal común como la uretra nativa para dejar al paciente con una uretra de longitud adecuada para maximizar la continencia urinaria. [10]

La reparación definitiva generalmente se realiza entre los 6 y los 12 meses de edad. Los detalles específicos de la reparación están más allá del alcance de este manuscrito; se realiza a través de una incisión sagital posterior, con la adición de un abordaje laparoscópico o abierto para movilizar un recto alto o una vagina según lo dicte la anatomía de la paciente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de la cloaca incluye subtipos de malformaciones anorrectales menos graves (p. ej., fístula rectovaginal, fístula rectovestibular, ano imperforado sin fístula) con o sin atresia vaginal. Estos diagnósticos se pueden descartar con base en un examen físico completo.

PLANIFICACIÓN DEL TRATAMIENTO

Como se indicó anteriormente, la reparación quirúrgica definitiva requiere la identificación y medición de varias estructuras pélvicas, que incluyen:

- Longitud del canal común
- Longitud de la uretra
- Presencia y longitud de una vagina.
- Presencia de hemivagina o tabique vaginal longitudinal
- La presencia de un cuello uterino (o múltiples cuellos uterinos)
- Visualización de la altura del recto y ubicación de la fístula rectal

La longitud del canal común y la uretra son fundamentales para la planificación quirúrgica (p. ej., para decidir si se realiza una separación urogenital o una movilización urogenital total). El canal común de 3 cm se enseña tradicionalmente como el punto de corte entre cloacas simples y complejas. La presencia y la longitud de la vagina nativa de la paciente son necesarias para determinar la probabilidad de necesitar realizar un reemplazo vaginal en el momento de PSARVUP. Se necesitan detalles adicionales de la anatomía ginecológica ya que cualquier procedimiento ginecológico necesario (p. ej., escisión del tabique vaginal) se puede realizar simultáneamente. Esta información también es necesaria para el asesoramiento ginecológico a largo plazo. Es necesario un conocimiento preciso de la ubicación del recto para identificar correctamente si es accesible desde un abordaje sagital posterior o si se necesitará laparoscopia o laparotomía. Esta decisión tendrá un efecto significativo en el plan anestésico así como en el cuidado postoperatorio del paciente.

No existen protocolos estandarizados de imágenes en la actualidad, pero la endoscopia y el cloacagrama 3D son dos modalidades útiles para evaluar la anatomía del paciente.

PRONÓSTICO

La continencia urinaria e intestinal en pacientes con malformaciones cloacales está relacionada principalmente con la longitud del canal común y la presencia de otras anomalías, en particular, el grado de desarrollo sacro y la presencia de médula espinal anclada. Los pacientes con un canal común de más de 3 cm, médula anclada y una relación sacra de menos de 0,4 tienden a tener peores resultados funcionales. [18] Sin embargo, estas anomalías de la columna y el sacro están más comúnmente presentes en pacientes con malformaciones cloacales más complejas, y aún se desconoce una comprensión completa de la contribución individual de la columna y el sacro a estos resultados funcionales en pacientes con cloaca. Algunos pacientes con una función colorrectal y urológica deficiente pueden requerir una reconstrucción del intestino y la vejiga más adelante en la infancia, que se puede realizar simultáneamente. [19]

COMPLICACIONES

La imposibilidad de diagnosticar correctamente una cloaca en el período neonatal puede no identificar una uropatía obstructiva causada por un

hidrocolpos que puede causar sepsis, acidosis y, en casos graves, insuficiencia renal. Con un diagnóstico erróneo de la cloaca en el período neonatal, el cirujano solo puede reparar el componente rectal de la malformación y dejar un seno urogenital persistente. La complicación postoperatoria más preocupante es el desarrollo de una fístula uretrovaginal que requiere reparación quirúrgica si está proximal al esfínter urinario.

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Una sonda de Foley colocada en el intraoperatorio permanece colocada durante 2 a 4 semanas. Los pacientes deben someterse a un examen bajo anestesia (EUA) aproximadamente 4 semanas después de PSARVUP. El catéter de Foley se puede retirar en el momento de la cistoscopia para garantizar que se pueda acceder a la uretra para el cateterismo intermitente según sea necesario. Si es necesaria la derivación urinaria a largo plazo, como en el caso de un paciente con un canal común largo, sacro pobre y cordón anclado, puede ser necesaria una vesicostomía o un tubo de cistostomía suprapúbica.

Se debe examinar el ano para asegurar la cicatrización adecuada del cuerpo perineal y la anoplastia. Si ambas estructuras cicatrizaron bien, el ano puede someterse a un dimensionamiento con un dilatador Hegar y se inició un programa de dilatación dos veces al día con el objetivo de aumentar el tamaño del dilatador cada semana hasta una medida final determinada por la edad del paciente. Al alcanzar el tamaño deseado, se puede cerrar la colostomía.

Los pacientes con malformaciones cloacales requieren una evaluación a largo plazo de la función renal a intervalos regulares, ya que la insuficiencia renal es común. [7] La incidencia de insuficiencia renal a lo largo de la vida de un paciente con cloaca varía ampliamente, pero puede acercarse al 50 %. [14]

Se debe iniciar un régimen intestinal en el momento del cierre de la colostomía para ayudar al vaciado del colon con regularidad y para evitar la dilatación del colon rectosigmoideo que afectará la función normal del colon y dificultará el entrenamiento para ir al baño. Si el paciente no puede aprender a ir al baño, es posible que se necesite un programa formal de control intestinal para determinar un régimen de laxantes o enemas que pueda hacer que el niño esté limpio y en ropa interior normal.

El asesoramiento ginecológico debe realizarse antes de la pubertad teniendo en cuenta la anatomía ginecológica única de la paciente. Se debe asegurar una

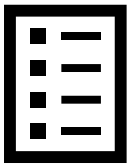
vagina adecuada que permita la salida menstrual antes del comienzo de la menstruación. Preliminarmente al inicio de la actividad sexual, se debe examinar a la paciente para asegurarse de que la vagina sea adecuada para el coito vaginal con penetración. El embarazo es posible para pacientes con cloaca, aunque las cesáreas son el método preferido de parto. [20]

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Las malformaciones cloacales son anomalías multisistémicas raras que requieren el manejo de un equipo de especialistas interprofesionales que incluya enfermeras. Este modelo permite un enfoque colaborativo para la gran cantidad de desafíos preoperatorios, quirúrgicos, de enfermería y postoperatorios que se ven a menudo en estos pacientes. Los resultados funcionales óptimos resultan de un enfoque interprofesional que comienza temprano en el cuidado del niño en un centro de alto volumen dedicado al cuidado de estas malformaciones complejas. [21] (Nivel IV)

[Ir:](#)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



FIGURAS Y TABLAS



[figura1](#)

Malformación cloacal. Contribuido por Marc A. Levitt, MD

Table 1. The wingspread classification of anorectal malformations

Level of anomaly	Male	Female
High	1. Rectal agenesia with intra-abdominal rectal fistula	1. Anal strabismus with intra-abdominal fistula
	2. Rectal fistula	2. Rectal strabismus
	3. Rectal stenosis	3. Rectal strabismus
Intermediate	1. Recto-uterine or rectovaginal fistula	1. Rectovaginal fistula
	2. Anal agenesia without fistula	2. Perineal fistula
		3. Anal agenesia without fistula
Low	1. Anorectal fistula	1. Anorectal fistula
	2. Anal stenosis	2. Anorectal fistula
		3. Anal stenosis
	None malformations	None malformations

tabla1

Tabla 1. Clasificación Wingspread de las malformaciones anorrectales "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"

Table 2. Krickenbeck classification for Anorectal malformations [2005]

Major clinical groups	Rare/regional variants
Perineal (Carcinoma) fistula	Pouch colon
Rectourethral fistula	Rectal strabismus
Bulbar	
Prostatic	
Rectovaginal fistula	Rectovaginal fistula
vesicular fistula	in fistula
Cloaca	Others
No fistula	
Anal stenosis	

tabla2

Tabla 2. Clasificación de Krickenbeck para malformaciones anorrectales (2005) "Contribuido por Meenakshi Singh, MBBS"

REFERENCIAS

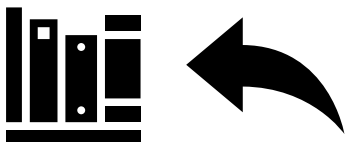
1. Levitt MA, Peña A. Malformaciones cloacales: lecciones aprendidas de 490 casos. Semin Pediatr Surg. 2010 mayo; 19 (2):128-38. [[PubMed](#)]
2. Warne S, Chitty LS, Wilcox DT. Diagnóstico prenatal de anomalías cloacales. Internacional BJU 2002 enero; 89 (1):78-81. [[PubMed](#)]
3. Kruepunga N, Hickspoons JPJM, Mekonen HK, Mommen GMC, Meemon K, Weerachayanukul W, Asumvongpatana S, Eleonore Kohler S, Lamers WH. El desarrollo de la cloaca en el embrión humano. J Anat. 2018 diciembre; 233 (6):724–739. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
- 4.

- Minneci PC, Kabre RS, Mak GZ, Halleran DR, Cooper JN, Afrazi A, Calkins CM, Downard CD, Ehrlich P, Fraser J, Gadepalli SK, Helmrath MA, Kohler JE, Landisch R, Landman MP, Lee C, Leys CM, Lodwick DL, Mon R, McClure B, Rymeski B, Saito JM, Sato TT, St Peter SD, Wood R, Levitt MA, Deans KJ., Midwest Pediatric Surgery Consortium. Prácticas de detección y anomalías asociadas en bebés con malformaciones anorrectales: Resultados del Consorcio de Cirugía Pediátrica del Medio Oeste. *J Pediatr Surg.* 2018 junio; 53 (6):1163-1167. [[PubMed](#)]
5. VanderBrink BA, Reddy PP. Consideraciones urológicas tempranas en pacientes con cloaca persistente. *Semin Pediatr Surg.* 2016 abril; 25 (2):82-9. [[PubMed](#)]
 6. Goossens WJ, de Blaauw I, Wijnen MH, de Gier RP, Kortmann B, Feitz WF. Anomalías urológicas en malformaciones anorrectales en los Países Bajos: efectos de la detección de todos los pacientes en el resultado a largo plazo. *Pediatr Surg Int.* 2011 octubre; 27 (10):1091-7. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 7. Warne SA, Wilcox DT, Ledermann SE, Ransley PG. Resultado renal en pacientes con cloaca. *J Urol.* 2002 junio; 167 (6):2548-51; discusión 2551. [[PubMed](#)]
 8. Levitt MA, Patel M, Rodriguez G, Gaylin DS, Pena A. La médula espinal anclada en pacientes con malformaciones anorrectales. *J Pediatr Surg.* 1997 marzo; 32 (3): 462-8. [[PubMed](#)]
 9. Torre M, Martucciello G, Jasonni V. Desarrollo sacro en malformaciones anorrectales y en población normal. *Pediatr Radiol.* 2001 diciembre; 31 (12): 858-62. [[PubMed](#)]
 10. Wood RJ, Reck-Burneo CA, Dajusta D, Ching C, Jayanthi R, Bates DG, Fuchs ME, McCracken K, Hewitt G, Levitt MA. Reconstrucción de cloaca: un nuevo algoritmo que considera el papel de la longitud de la uretra en la determinación de la planificación quirúrgica. *J Pediatr Surg.* 12 de octubre de 2017; [[PubMed](#)]

11. Gasior AC, Reck C, Lane V, Wood RJ, Patterson J, Strouse R, Lin S, Cooper J, Gregory Bates D, Levitt MA. Dimensiones trascendentes: un análisis comparativo de las imágenes de la cloaca para mejorar la comprensión de la anatomía compleja por parte del cirujano. Imágenes de dígitos J. 2019 octubre; 32 (5):761-765. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
12. Jarboe MD, Teitelbaum DH, Dillman JR. El procedimiento combinado de cloacagrama con resonancia magnética y fluoroscopia rotacional en 3D define la anatomía pélvica luminal y extraluminal antes de la reconstrucción quirúrgica de la cloaca y otras malformaciones pélvicas complejas. *Pediatr Surg Int*. 2012 agosto; 28 (8):757-63. [[PubMed](#)]
13. [[PubMed](#)] Braga LH, Lorenzo AJ, Dave S, Del-Valle MH, Khoury AE, Pippi-Salle JL. Función renal a largo plazo y estado de continencia en pacientes con malformación cloacal. *Can Urol Asoc J*. 2007 Nov; 1 (4):371-6 [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
14. Caldwell BT, Wilcox DT. Resultados urológicos a largo plazo en anomalías cloacales. *Semin Pediatr Surg*. 2016 abril; 25 (2):108-11. [[PubMed](#)]
15. Peña A, Devries PA. Anorrectoplastía sagital posterior: importantes consideraciones técnicas y nuevas aplicaciones. *J Pediatr Surg*. 1982 diciembre; 17 (6):796-811. [[PubMed](#)]
16. Peña A. Movilización urogenital total: una forma más fácil de reparar las cloacas. *J Pediatr Surg*. 1997 febrero; 32 (2):263-7; discusión 267-8. [[PubMed](#)]
17. Halleran DR, Thompson B, Fuchs M, Vilanova-Sanchez A, Rentea RM, Bates DG, McCracken K, Hewitt G, Ching C, DaJusta D, Levitt MA, Wood RJ. Longitud de la uretra en lactantes de sexo femenino y su relevancia en la reparación de la cloaca. *J Pediatr Surg*. 2019 febrero; 54 (2):303-306. [[PubMed](#)]
- 18.

- Peña A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Manejo quirúrgico de malformaciones cloacales: una revisión de 339 pacientes. J Pediatr Surg. 2004 marzo; 39 (3):470-9; discusión 470-9. [[PubMed](#)]
19. Halleran DR, Wood RJ, Vilanova-Sanchez A, Rentea RM, Brown C, Fuchs M, Jayanthi VR, Ching C, Ahmad H, Gasior AC, Michalsky MP, Levitt MA, DaJusta D. Laparoscopia simultánea asistida por robot para vejiga e intestino Reconstrucción. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2018 Dic; 28 (12):1513-1516. [[PubMed](#)]
20. Vilanova-Sanchez A, McCracken K, Halleran DR, Wood RJ, Reck-Burneo CA, Levitt MA, Hewitt G. Resultados obstétricos en pacientes adultos nacidos con malformaciones anorrectales complejas y anomalías cloacales: una revisión de la literatura. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2019 febrero; 32 (1):7-14. [[PubMed](#)]
21. Vilanova-Sánchez A, Reck CA, Wood RJ, Garcia Mauriño C, Gasior AC, Dyckes RE, McCracken K, Weaver L, Halleran DR, Diefenbach K, Minzler D, Rentea RM, Ching CB, Jayanthi VR, Fuchs M, Dajusta D , Hewitt GD, Levitt MA. Impacto en la Atención al Paciente de un Centro Multidisciplinario Especializado en Reconstrucción Colorrectal y Pélvica. Cirugía Frontal 2018; 5:68 . [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL EN NIÑOS

Autores

Nicolás McClellan 1 ; Rajni Ahlawat 2 .

afiliaciones

1 Clínica Marshfield

2 Clínica Marshfield Un Wisconsin-Madison

Última actualización: 27 de junio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El dolor abdominal funcional es un trastorno común en los niños. Los criterios diagnósticos de Roma IV para el dolor abdominal funcional deben cumplirse durante al menos 2 meses antes del diagnóstico, deben cumplirse al menos 4 veces al mes e incluyen todo lo siguiente: dolor abdominal episódico o continuo que no ocurre únicamente durante eventos fisiológicos como comer y la menstruación; criterios insuficientes para otros trastornos gastrointestinales funcionales, incluido el síndrome del intestino irritable, la dispepsia funcional o la migraña abdominal; y después de una evaluación apropiada, el dolor abdominal no puede explicarse completamente por otra condición médica. Esta actividad revisa la evaluación, el diagnóstico y el tratamiento del dolor abdominal funcional y aborda la importancia de un enfoque de equipo interprofesional para su manejo.

OBJETIVOS:

- Resumir los criterios de Roma IV para el diagnóstico de dolor abdominal funcional.
- Describir la presentación del dolor abdominal funcional.
- Revisar las opciones de tratamiento para el dolor abdominal funcional.
- Explicar las modalidades para mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por dolor abdominal funcional.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal funcional es un trastorno común en los niños. Es un dolor abdominal distinto del que sugiere cualquier patología orgánica subyacente. Los subtipos de dolor abdominal funcional incluyen el síndrome del intestino irritable, la dispepsia funcional y la migraña abdominal. El dolor abdominal funcional es una de varias categorías de trastornos gastrointestinales (GI) clasificados por los criterios de Roma IV, y las otras categorías incluyen náuseas y vómitos funcionales o trastornos funcionales de la defecación. [1]

Los criterios de Roma IV, publicados en 2016, permiten el diagnóstico clínico del dolor abdominal funcional y las condiciones funcionales relacionadas (síndrome del intestino irritable, dispepsia funcional, migraña abdominal). Como un cambio de los criterios anteriores de Roma III, el dolor abdominal funcional se puede diagnosticar en función de los síntomas "después de una evaluación médica adecuada, los síntomas no se pueden atribuir a otra afección médica" en lugar del requisito de los criterios anteriores de que "no hay evidencia de enfermedad orgánica". ” [1]

Los criterios diagnósticos de Roma IV para el dolor abdominal funcional deben cumplirse durante al menos 2 meses antes del diagnóstico, [1] deben cumplirse al menos 4 veces al mes e incluyen todo lo siguiente:

1. Dolor abdominal episódico o continuo que no ocurre únicamente durante eventos fisiológicos como comer y menstruar
2. Criterios insuficientes para otros trastornos gastrointestinales funcionales, incluido el síndrome del intestino irritable, la dispepsia funcional o la migraña abdominal
3. Después de una evaluación adecuada, el dolor abdominal no puede explicarse completamente por otra afección médica *Criterios

ETIOLOGÍA

Es probable que el desarrollo de dolor abdominal funcional sea multifactorial. Parece haber sensibilización al rango de sensaciones fisiológicas normales, lo que resulta en hiperalgesia visceral. Por ejemplo, sensaciones como hinchazón o indigestión pueden producir un dolor más allá del que normalmente experimentan las personas no afectadas. En algunos casos, primero ocurre un evento de sensibilización inicial, como una infección,

alergia, microbioma intestinal alterado o trastorno de la motilidad y luego progresa a hipersensibilidad. Los factores psicosociales como el estrés o la ansiedad y la depresión comórbida también se asocian con el desarrollo de hipersensibilidad. [2][1]

Algunas investigaciones sugieren que el dolor abdominal funcional puede desarrollarse en niños con otros trastornos dolorosos, como la enfermedad de Crohn. En estos casos, puede desarrollarse hipersensibilidad visceral, especialmente cuando hay ansiedad. [3]

EPIDEMIOLOGÍA

El dolor abdominal funcional es común en los niños, con una prevalencia mundial estimada del 13,5%, y se encuentra más comúnmente en mujeres y en personas con condiciones de salud mental comórbidas. [4]

FISIOPATOLOGÍA

La investigación sugiere que el desarrollo de hipersensibilidad juega un papel central en el dolor abdominal funcional. Los esfuerzos para cuantificar esto incluyen la medición del umbral del dolor con distensión rectal con barostato, lo que muestra que los niños con dolor abdominal funcional informan dolor por distensión rectal en un umbral más bajo que aquellos con etiologías orgánicas para su dolor abdominal. [5]

HISTOPATOLOGÍA

Algunos estudios han encontrado diferencias en la mucosa gástrica o intestinal en niños diagnosticados con dolor abdominal funcional en comparación con aquellos sin dolor. Por ejemplo, algunos estudios pequeños identificaron inflamación o eosinofilia en niños con dolor abdominal funcional. [2]

No está claro si estos hallazgos están asociados o cómo, o si un subconjunto de dolor abdominal funcional puede tener una enfermedad subyacente, o si la hipersensibilidad produce más molestias de las que normalmente produciría el proceso subyacente.

SEMIOLOGÍA

La anamnesis y el examen físico pueden proporcionar una base para el diagnóstico de dolor abdominal funcional, pero también deben explorar

minuciosamente las características y los factores de riesgo de posibles etiologías alternativas.

Las características históricas deben explorar la cronicidad y el patrón del dolor, la relación con los patrones intestinales, otros síntomas gastrointestinales como el reflujo y las náuseas. Los objetivos incluyen identificar las posibles etiologías del dolor abdominal además del dolor funcional y determinar las características que ayudan a clasificar los subtipos de dolor abdominal.

El dolor abdominal funcional tiene un curso crónico. Algunos subtipos, como el síndrome del intestino irritable, tendrán una ocurrencia diaria o casi diaria. Otros, como la migraña abdominal, tendrán episodios severos separados por semanas o meses sin dolor. El dolor severo de inicio agudo aumenta la preocupación por etiologías alternativas.

La relación con los alimentos proporciona pistas cruciales sobre posibles etiologías. Esto incluye la relación temporal con la alimentación junto con la relación con los tipos de alimentos. Las consideraciones pueden incluir intolerancia a la lactosa u otra malabsorción de carbohidratos, enfermedad celíaca o sensibilidad a los síntomas evocados por la digestión de ciertos alimentos, por ejemplo, oligosacáridos, disacáridos, monosacáridos y polioles fermentables (FODMAP) que se encuentran en muchos alimentos y provocan hinchazón.

La dificultad para defecar, ya sea estreñimiento, diarrea o ambos, sugiere síndrome del intestino irritable. Si la resolución del estreñimiento proporciona la resolución del dolor, es más probable que se trate de un estreñimiento funcional en lugar de un síndrome del intestino irritable. Otras características históricas en los niños pueden incluir el tiempo dedicado a tratar de defecar (algunos pasarán una cantidad de tiempo inapropiadamente corta o larga), vacilación para defecar en la escuela o antecedentes de encopresis (especialmente en niños pequeños) o "rayas" en la ropa interior. Para los niños pequeños, puede ser importante la relación de los síntomas con el control de esfínteres y si alguna vez han tenido incontinencia o revertido a la incontinencia.

La revisión de los sistemas debe incluir posibles síntomas de "bandera roja", como sangre en las heces, vómitos persistentes, disfagia, odinofagia, diarrea nocturna, pérdida de peso involuntaria, retraso en el crecimiento, fiebre inexplicable, signos de abuso, dolor referido, ictericia u otros cambios en la

piel. y dolor en las articulaciones. Los antecedentes familiares de enfermedad inflamatoria intestinal también pueden aumentar la sospecha de un trastorno inflamatorio subyacente, y los antecedentes quirúrgicos también pueden aumentar la sospecha de patología relacionada con las adherencias.

La ubicación del dolor puede ser informativa. Los niños pequeños a menudo tienen dificultad para localizar y describir el dolor y pueden informar dolor periumbilical o dolor en todo el abdomen. Los niños mayores y los adolescentes a menudo pueden localizar el dolor, aunque pueden describir dolor generalizado o con cambios de ubicación. También pueden describir el dolor como calambres o hinchazón. La descripción consistente de dolor intenso, dolor agudo y en un cuadrante específico debe aumentar la sospecha de patología relacionada con el cuadrante.

En el examen físico, se puede encontrar sensibilidad abdominal difusa, pero en los trastornos funcionales, los pacientes a menudo toleran la palpación profunda a pesar de la sensibilidad. Si el estreñimiento es una característica, puede haber una masa compatible con un aumento de la carga de heces. Otros aspectos del examen físico deben centrarse en identificar la presencia de características que puedan sugerir otra etiología. A menudo, la falta de hallazgos está presente y tranquiliza tanto al paciente como al médico.

EVALUACIÓN

No se requieren estudios diagnósticos específicos para la identificación del dolor abdominal funcional. El estudio de diagnóstico se centra en la identificación de una posible etiología alternativa, proporcionando el estudio adecuado indicado por los síntomas que se presentan y los hallazgos del examen.

TRATAMIENTO / MANEJO

El manejo del dolor abdominal funcional tiene varias estrategias.

Dado que se cree que la hipersensibilidad visceral desempeña un papel central en los síntomas del dolor abdominal funcional, la reducción de las sensaciones que generan dolor puede reducir la frecuencia y la intensidad del dolor. Este enfoque incluye la identificación de condiciones contribuyentes, como la intolerancia a la lactosa o la fructosa, y su manejo adecuado. En pacientes que reportan hinchazón, las medidas dietéticas pueden ser efectivas, como utilizar

una dieta baja en FODMAP para excluir alimentos con ciertas clases de carbohidratos, como trigo, varias frutas, lactosa, fructosa y algunos edulcorantes artificiales. Si el estreñimiento es una característica, puede ser útil incorporar laxantes no estimulantes como PEG-3350 o dietas ricas en fibra. [2]

Cuando se consideran métodos farmacológicos, los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) o los antidepresivos tricíclicos (TCA) se utilizan a menudo para tratar el dolor abdominal funcional. No se comprende el mecanismo por el cual estos tratamientos alivian el dolor abdominal funcional. Un mecanismo propuesto son los efectos mediados por la serotonina en el tracto GI, como el aumento de la motilidad, otro, para los ATC, es una disminución de la sensibilidad al dolor mediada por la norepinefrina, como se supone para su uso en otros trastornos del dolor, y un tercer mecanismo potencial es a través de sus efectos anticolinérgicos sobre el sistema GI. En los casos en los que existe una psicopatología comórbida, los antidepresivos pueden aliviar la depresión o la ansiedad que contribuyen a los síntomas, proporcionando un beneficio adicional. A pesar de los beneficios teóricos, [6]

Algunos pacientes informan alivio con medicamentos antiespasmódicos, como hiosciamina o dicyclomina, utilizados como medicación de mantenimiento supresor o para abortar ataques agudos, según la presentación de los síntomas. Se cree que el aceite de menta o el mentol son útiles en el dolor abdominal funcional por un mecanismo antiespasmódico. [2]

Otros enfoques no dietéticos y no farmacológicos incluyen la terapia cognitivo-conductual, la hipnoterapia, la terapia de biorretroalimentación, el cambio de estilo de vida y la reducción del estrés, [7] la manipulación osteopática, [8] el yoga, [9] y la meditación, [10] entre otros.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El dolor abdominal funcional no es un diagnóstico de exclusión. La discusión del dolor abdominal funcional como una explicación legítima y común del dolor debe iniciarse temprano, y no después de que otros diagnósticos hayan fallado en demostrar una causa.

Aunque no es un diagnóstico de exclusión, cualquier paciente que presente dolor abdominal requiere un estudio adecuado de las posibles etiologías del dolor. El diagnóstico diferencial varía según la cronicidad del dolor, la localización, la edad del paciente y los factores agravantes. Se debe considerar

la presencia de síntomas de "bandera roja" como fiebre, empeoramiento repentino, edad temprana, dolor que provoca despertarse del sueño, heces con sangre, anemia y pérdida de peso o retraso en el crecimiento. Los signos de un abdomen agudo o quirúrgico deben instar a un estudio diagnóstico inmediato; estos pueden ser un inicio repentino de dolor, ausencia de ruidos intestinales, defensa, hipersensibilidad de rebote y un paciente inmóvil con angustia evidente.

Dependiendo de los signos y síntomas presentes, se podrían considerar enfermedades inflamatorias del intestino como la enfermedad de Crohn o la colitis ulcerosa. Las enfermedades orgánicas comunes que causan dolor abdominal pueden incluir intolerancia a la lactosa o enfermedad celíaca.

Clasificar el dolor abdominal funcional en subtipos puede ser útil para dirigir el tratamiento. Los subtipos incluyen síndrome del intestino irritable, migraña abdominal o dispepsia funcional. Si el dolor es episódico y se asocia con dolor de cabeza u otras características similares a la migraña (fotofobia/fonofobia, náuseas), se puede considerar la migraña abdominal. Cuando los síntomas se asocian temporalmente con el consumo de alimentos y se presentan en la parte superior del abdomen, puede ser compatible con dispepsia funcional. El síndrome del intestino irritable se asocia con dificultades para defecar, ya sea estreñimiento, diarrea o mixta. En algunos casos, el dolor abdominal funcional no encaja en ninguna de estas categorías y permanece sin especificar. [1]

PRONÓSTICO

El dolor abdominal funcional tiene un curso crónico. Aunque no existe una patología orgánica subyacente, el dolor continuo puede afectar el rendimiento escolar y las relaciones sociales, causando angustia y discapacidad. Los estudios longitudinales sugieren que muchos niños tienen dolor persistente años después del diagnóstico original. Los estudios históricos indican que es más probable que los adultos con síndrome del intestino irritable hayan tenido síntomas compatibles con un trastorno gastrointestinal funcional cuando eran niños. La investigación sugiere que las características comórbidas, como la ansiedad o la depresión, o las características extraintestinales, como los dolores de cabeza, son un determinante más significativo del pronóstico a largo plazo que el diagnóstico por sí solo. [2] [11]

COMPLICACIONES

Como el dolor abdominal funcional no tiene una patología orgánica subyacente, no se esperan complicaciones basadas en el proceso de la enfermedad en sí. Las complicaciones pueden surgir debido al impacto del dolor crónico en el funcionamiento social y el rendimiento escolar o pueden estar relacionadas con la depresión y la ansiedad comórbidas agravadas por la persistencia de los síntomas.

DISUASIÓN Y EDUCACIÓN DEL PACIENTE Y SUS CUIDADORES

La discusión del dolor abdominal funcional con el paciente debe comenzar en el primer encuentro clínico por dolor abdominal. Con la atención adecuada prestada al examen físico y los hallazgos históricos y el estudio adecuado solo según lo indicado por los hallazgos, se puede garantizar que no es necesario realizar más estudios. La normalización de los síntomas puede ser útil, aunque es importante que el paciente y la familia entiendan que cada síntoma debe tomarse en serio. Se debe tener cuidado de no enfatizar demasiado los síntomas, ya que esto puede provocar más ansiedad sobre los síntomas, reforzándolos. Los padres también deben ser educados para proporcionar una respuesta consistente a los síntomas. Debe explicarse el efecto del estrés y la ansiedad o depresión comórbidas, si están presentes. Es importante que el niño continúe asistiendo a la escuela. [2]

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Dada la interrelación de los factores que conducen al desarrollo del dolor abdominal funcional, se recomienda un enfoque interprofesional.

Un equipo de profesionales de la salud debe tener en cuenta la enfermedad subyacente y los eventos de salud infantil, la asociación frecuente con depresión y ansiedad (psicólogo) y la posibilidad de iniciar un estudio de diagnóstico intensivo si se sospechan etiologías no orgánicas. También existe el riesgo de un tratamiento inapropiado con opioides u otras medidas que provoquen resultados adversos para el paciente. La necesidad de un enfoque interprofesional es clara.

El uso de un hogar de atención primaria centrado en el paciente para coordinar la atención y el diagnóstico puede garantizar que los profesionales de la salud utilicen un enfoque enfocado.

El estudio de diagnóstico apropiado incluye subespecialistas para excluir enfermedades orgánicas en la medida sugerida por los síntomas y permite una atención longitudinal que incorpora enfermedades pasadas y factores psicosociales. Comunicarse con otros proveedores e involucrarlos ofrece mejores resultados.

PREGUNTAS DE REVISIÓN

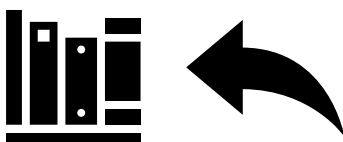


REFERENCIAS

1. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Trastornos funcionales: niños y adolescentes. Gastroenterología. 15 de febrero de 2016; [[PubMed](#)]
2. Korterink J, Devanarayana NM, Rajindrajith S, Vlieger A, Benninga MA. Dolor abdominal funcional infantil: mecanismos y manejo. Nat Rev Gastroenterol Hepatol. 2015 marzo; 12 (3):159-71. [[PubMed](#)]
3. Faure C, Giguère L. Trastornos gastrointestinales funcionales e hipersensibilidad visceral en niños y adolescentes que padecen la enfermedad de Crohn. Enfermedad intestinal inflamatoria. 2008 noviembre; 14 (11): 1569-74. [[PubMed](#)]
4. Korterink JJ, Diederens K, Benninga MA, Tabbers MM. Epidemiología de los trastornos de dolor abdominal funcional pediátrico: un metanálisis. Más uno. 2015; 10 (5):e0126982. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Halac U, Noble A, Faure C. El umbral sensorial rectal para el dolor es un marcador de diagnóstico del síndrome del intestino irritable y dolor

- abdominal funcional en niños. J Pediatr. 2010 enero; 156 (1):60-65.e1. [[PubMed](#)]
6. Bonilla S, Nurko S. Enfoque en el uso de antidepresivos para el tratamiento del dolor abdominal funcional pediátrico: perspectivas actuales. ClinExp Gastroenterol. 2018; 11 :365-372. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 7. Paul SP, Basude D. Manejo no farmacológico de los trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con el dolor abdominal en niños. Mundo J Pediatr. 2016 noviembre; 12 (4):389-398. [[PubMed](#)]
 8. Müller A, Franke H, Resch KL, Fryer G. Efectividad de la terapia de manipulación osteopática para controlar los síntomas del síndrome del intestino irritable: una revisión sistemática. Asociación de osteópatas J Am. 2014 junio; 114 (6):470-9. [[PubMed](#)]
 9. Korterink JJ, Ockeloen LE, Hilbink M, Benninga MA, Deckers-Kocken JM. Terapia de yoga para trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con el dolor abdominal en niños: un ensayo controlado aleatorio. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 noviembre; 63 (5):481-487. [[PubMed](#)]
 10. Keefer L, Blanchard EB. Seguimiento de un año de la meditación de respuesta a la relajación como tratamiento para el síndrome del intestino irritable. Behav Res Ther. 2002 mayo; 40 (5):541-6. [[PubMed](#)]
 11. Horst S, Shelby G, Anderson J, Acra S, Polk DB, Saville BR, Garber J, Walker LS. Predicción de la persistencia del dolor abdominal funcional desde la niñez hasta la adultez temprana. Clin Gastroenterol Hepatol. 2014 diciembre; 12 (12):2026-32. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



CLASIFICACIÓN DE QUEMADURAS

Actualizado al: 5 de septiembre de 2021

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Raquel Warby 1 ; Cristóbal V. Maani 2 .

afiliaciones

1 Genesys RMC, Gran Blanco

2 Ejército de EE. UU.

DEFINICIÓN/INTRODUCCIÓN

Una quemadura se produce cuando la piel entra en contacto con una fuente de calor. [1] Las quemaduras pueden ocurrir por muchas fuentes diferentes. Las fuentes más comunes que causan quemaduras son fuego/llamas, escaldaduras, objetos calientes, agentes eléctricos y químicos, respectivamente. [2] Las lesiones relacionadas con una quemadura son muy variables, al igual que su gravedad. La morbilidad y la mortalidad tienden a aumentar a medida que aumenta la superficie de la quemadura. [3] Es vital clasificar una quemadura con precisión, ya que puede ayudar a determinar el resultado, así como guiar el manejo inicial. [2] La ubicación de la piel, el grado de temperatura y la duración son factores que contribuyen a la gravedad de la quemadura. Existe un efecto sinérgico entre la temperatura y la duración de la exposición. [4] La exposición de la piel a 140 grados Fahrenheit (60 grados Celsius) durante 10 segundos puede causar una quemadura de espesor total. [1]

CUESTIONES DE INTERÉS

La base de la clasificación de quemaduras es la profundidad. Al examinar una quemadura, se necesitan cuatro componentes para evaluar la profundidad: apariencia, palidez a la presión, dolor y sensación. [2] Las quemaduras se pueden clasificar por espesor de acuerdo con los Criterios estadounidenses de

quemaduras utilizando esos cuatro elementos. Las lesiones por quemaduras tienden a ser un proceso dinámico. Algunas quemaduras, especialmente las de espesor parcial, pueden progresar durante 2 a 4 días, alcanzando su punto máximo en el día 3. [4]

De espesor parcial

Superficial (primer grado) involucra solo la epidermis de la piel. Tiene un aspecto de rosa a rojo, no hay ampollas y está seco. Es moderadamente doloroso. Las quemaduras superficiales sanan sin dejar cicatrices en 5 a 10 días. [1][4]

El espesor parcial superficial (segundo grado) involucra la dermis superficial. Aparece rojo con ampollas y está húmedo. El eritema palidece con la presión. El dolor asociado con el espesor parcial superficial es intenso. La curación generalmente ocurre dentro de las 3 semanas con una cicatriz mínima. [1][4]

El espesor parcial profundo (segundo grado) involucra la dermis más profunda. Tiene un aspecto amarillo o blanco, está seco y no palidece con la presión. Hay un dolor mínimo debido a una sensación disminuida. La curación se produce en 3 a 8 semanas con la presencia de cicatrices. [1][4]

De espesor total

El tercer grado involucra todo el espesor de la piel y las estructuras subcutáneas. Aparece blanco o negro/marrón. Con presión, no se produce blanqueamiento. La quemadura es coriácea y seca. El dolor es mínimo o nulo debido a la disminución de la sensibilidad. Las quemaduras de espesor total curan por contractura y tardan más de 8 semanas. Las quemaduras de espesor total requieren injertos de piel. [1][4]

El cuarto grado muestra piel carbonizada con posible hueso expuesto.

El quinto grado tiene piel blanca carbonizada y huesos expuestos.

El sexto grado tiene pérdida de piel con hueso expuesto.

SIGNIFICACIÓN CLÍNICA

Las quemaduras son una lesión común que se observa en los departamentos de emergencia de todo el mundo. [3] A pesar de que mejora el manejo de emergencias, las quemaduras continúan teniendo una morbilidad y mortalidad

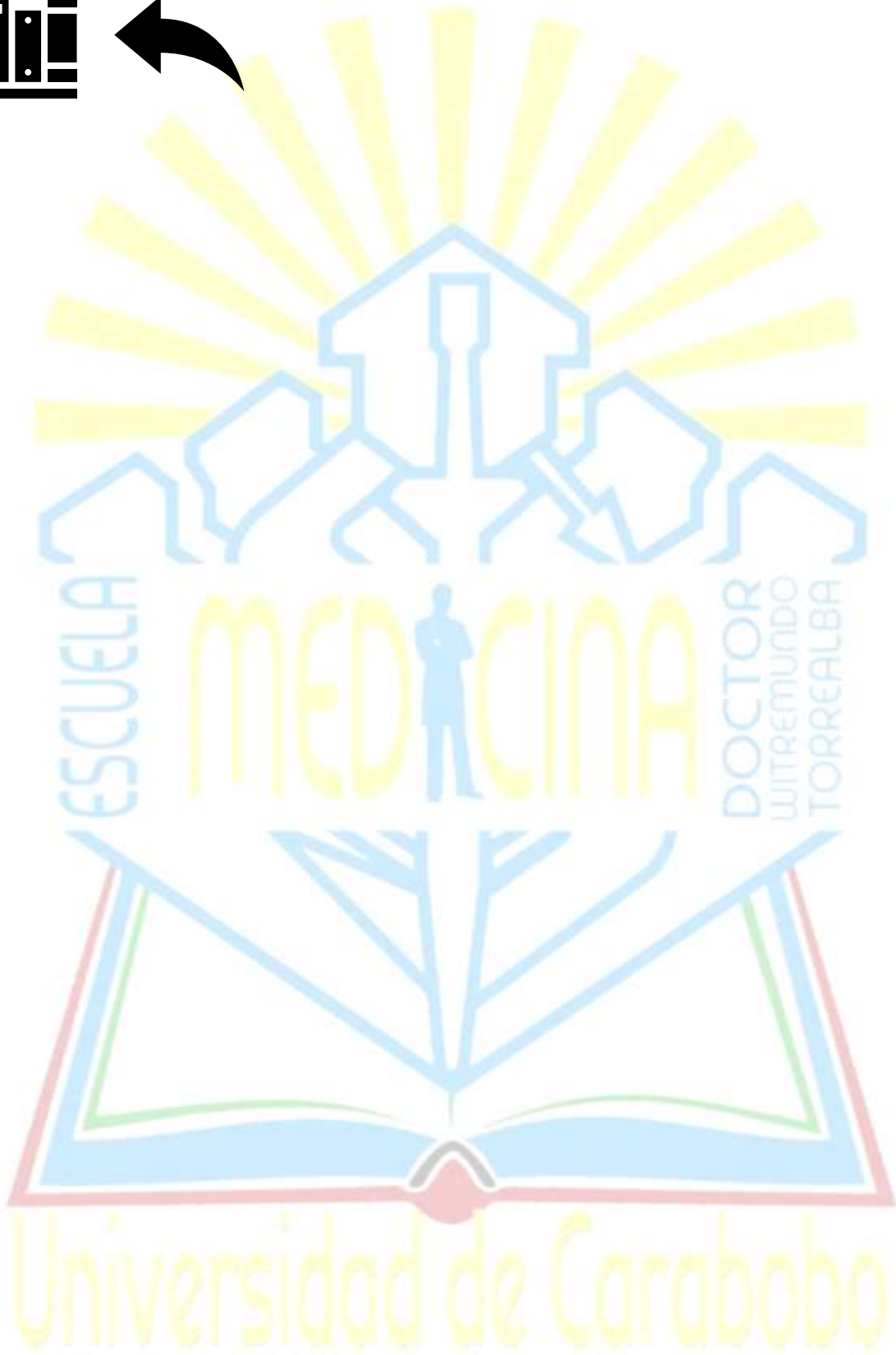
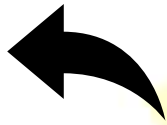
significativas. Los tratamientos para quemaduras, como fluidos intravenosos y opciones quirúrgicas, se basan en la clasificación de la quemadura. Es fundamental clasificar con precisión las quemaduras para optimizar el tratamiento y proporcionar un pronóstico preciso. [5][6]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Tolles J. Manejo del departamento de emergencias de pacientes con quemaduras térmicas. *Práctica médica emergente*. 2018 febrero; 20 (2):1-24. [[PubMed](#) : 29369586]
2. Toussaint J, Cantante AJ. La evaluación y manejo de lesiones térmicas: actualización 2014. *Clin Exp Emerg Med*. 2014 septiembre; 1 (1): 8-18. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC5052819] [[PubMed](#) : 27752547]
3. Vivó C, Galeiras R, del Caz MD. Evaluación inicial y manejo del paciente crítico quemado. *Med Intensiva*. 2016 ene-feb; 40 (1): 49-59. [[PubMed](#) : 26724246]
4. Evers LH, Bhavsar D, Mailänder P. La biología de las lesiones por quemaduras. *Exp. Dermatol*. 2010 septiembre; 19 (9):777-83. [[PubMed](#) : 20629737]
5. Hautier A. [Manejo ambulatorio de quemaduras menores]. *Rev. Prat*. 2018 diciembre; 68 (10):1083-1086. [[PubMed](#) : 30869212]
6. Nicolas C, Maréchal O. [Rehabilitación del paciente quemado grave]. *Rev. Prat*. 2018 diciembre; 68 (10):1092-1095. [[PubMed](#) : 30869214]



EVALUACIÓN Y MANEJO DE QUEMADURAS

Actualizado al: 11 de agosto de 2021 .

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Timoteo J. Schaefer ; Karen D. Szymanski .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Las quemaduras son lesiones de la piel que afectan a las dos capas: la epidermis externa, delgada, y la dermis más gruesa y profunda. El 86% de las quemaduras son causadas por lesiones térmicas, mientras que alrededor del 4% son eléctricas y el 3% son químicas. Esta actividad describe la fisiopatología, la epidemiología, la presentación clínica, la evaluación y el manejo de las quemaduras y la importancia del equipo interprofesional en la educación de los pacientes para prevenir tales lesiones y el manejo eficaz de dichos pacientes.

OBJETIVOS:

- Describir la fisiopatología y la clasificación de las lesiones por quemaduras.
- Resumir la presentación clínica y la evaluación de pacientes con quemaduras.
- Explicar las estrategias de manejo y rehabilitación en pacientes quemados.
- Puntualizar cómo un equipo interprofesional puede colaborar para mejorar el diagnóstico rápido, la reanimación, la evaluación y el tratamiento de las quemaduras.

INTRODUCCIÓN

Una variedad de factores guía la evaluación y el manejo de las quemaduras. El primero es el tipo de quemadura, ya sea térmica, química, eléctrica o por radiación. En segundo lugar, está la extensión de la quemadura, generalmente

expresada como el porcentaje del área de superficie corporal total (% SCT) involucrada. Luego está la profundidad de la quemadura descrita como superficial (primer grado), parcial (segundo grado) o de espesor total (tercer grado). Finalmente, otros factores incluyen características específicas del paciente como la edad del paciente (< 10 o > 50 años); otros problemas médicos o de salud; si existen localizaciones especializadas de la quemadura (cara, ojos, oídos, nariz, manos, pies y perineo); y si existen lesiones asociadas, en especial inhalación de humo y otras lesiones traumáticas. [1] [2] [3] [4]

ETIOLOGÍA

Las quemaduras pueden ser causadas por:

- Abuso
- Productos químicos como ácidos fuertes, lejía, diluyente de pintura o gasolina
- Corrientes eléctricas
- Fuego
- líquido caliente
- Metal, vidrio u otros objetos calientes
- Vapor
- Radiación de rayos x
- Luz solar o luz ultravioleta

EPIDEMIOLOGÍA

Aproximadamente el 86% de las quemaduras son causadas por lesiones térmicas, mientras que alrededor del 4% son eléctricas y el 3% son químicas. Las quemaduras por llamas y escaldaduras son la principal causa de quemaduras en niños y adultos. Más adultos se lesionan con quemaduras por llama, mientras que los niños menores de cinco años se lesionan con mayor frecuencia con quemaduras por escaldaduras. Las lesiones por quemaduras afectan más comúnmente a personas de ingresos bajos y medios y a personas en países de bajos ingresos.

FISIOPATOLOGÍA

Las quemaduras son lesiones de la piel que involucran las dos capas principales: la epidermis externa delgada y la dermis más gruesa y profunda. Hay varios tipos de quemaduras. Las quemaduras químicas se dividen en quemaduras ácidas o alcalinas. Las quemaduras por álcali tienden a ser más graves y provocan una penetración más profunda en la piel al licuar la piel (necrosis por licuefacción). Las quemaduras por ácido penetran menos porque provocan una lesión por coagulación (necrosis por coagulación). Las quemaduras eléctricas pueden ser engañosas con pequeñas heridas de entrada y salida, sin embargo, puede haber lesiones extensas de órganos internos o lesiones traumáticas asociadas. Las quemaduras térmicas son el tipo de quemadura más común. La mayoría de las quemaduras son pequeñas y superficiales y solo causan lesiones locales. Sin embargo, las quemaduras pueden ser más grandes y profundas, y los pacientes también pueden tener una respuesta sistémica a las quemaduras graves. [5] [6]

ANAMNESIS Y EXAMEN FÍSICO

Debido a que la mayoría de las quemaduras son pequeñas y se clasifican como quemaduras menores, la anamnesis y el examen físico pueden proceder como de costumbre. Si el paciente parece tener quemaduras clasificadas como graves, entonces el abordaje debe ser como el de un paciente con trauma mayor (consulte el capítulo Quemaduras, reanimación y manejo). Los factores clave en la historia incluyen el tipo de quemadura, la posible lesión por inhalación y las posibles lesiones traumáticas asociadas. Si es posible, pregunte a los proveedores de servicios de emergencia prehospitalarios si el paciente tuvo una exposición prolongada al humo (considere envenenamiento por monóxido de carbono, envenenamiento por cianuro, lesión pulmonar) o podría tener otras lesiones por explosiones, caídas o saltos a un lugar seguro. El examen de la quemadura se puede realizar en la revisión secundaria del paciente. Se debe quitar la ropa del paciente y examinarlo de pies a cabeza en una habitación cálida.

EVALUACIÓN

Los principales factores a considerar al evaluar la piel quemada son la extensión de las quemaduras (generalmente calculada por el porcentaje del área de superficie corporal total (% SCT) quemada) y la profundidad estimada de

las quemaduras (superficial, espesor parcial o espesor total). [7] [8] [9] [10] [11]

Extensión de la quemadura

Hay varios métodos disponibles para estimar el porcentaje de superficie corporal total quemada.

- *Regla de los nueves* : la cabeza representa el 9 %, cada brazo el 9 %, la parte anterior del tórax y el abdomen el 18 %, la parte posterior del tórax y la espalda el 18 %, cada pierna el 18 % y el perineo el 1 %. Para los niños, la cabeza es el 18% y las piernas el 13,5% cada una.
- *Gráfica de Lund y Browder* : este es un método más preciso, especialmente en niños, donde cada brazo es 10%, el tronco anterior y el tronco posterior son 13% cada uno y el porcentaje calculado para la cabeza y las piernas varía según la edad del paciente.
- *Superficie palmar* : para quemaduras pequeñas, la superficie de la palma del paciente (excluidos los dedos) representa aproximadamente el 0,5 % de su superficie corporal, y la superficie de la mano (incluidas la palma y los dedos) representa aproximadamente el 1 % de su superficie corporal.

Profundidad de la quemadura

La profundidad de la quemadura se clasifica en uno de tres tipos según la profundidad de la epidermis o la dermis que podría extenderse la lesión.

- Las quemaduras superficiales (primer grado) involucran solo la epidermis y son cálidas, dolorosas, rojas, blandas y palidecen al tocarlas. Por lo general, no hay ampollas. Un ejemplo típico es una quemadura solar.
- Las quemaduras de espesor parcial (segundo grado) se extienden a través de la epidermis y hacia la dermis. La profundidad de la dermis puede variar (dermis superficial o profunda). Estas quemaduras suelen ser muy dolorosas, rojas, con ampollas, húmedas, blandas y palidecen al tocarlas. Los ejemplos incluyen quemaduras por superficies calientes, líquidos calientes o llamas.

- Las quemaduras de espesor total (tercer grado) se extienden a través de la epidermis y la dermis y hacia la grasa subcutánea o más profundamente. Estas quemaduras tienen poco o ningún dolor, pueden ser blancas, marrones o carbonizadas y se sienten firmes y coriáceas a la palpación sin palidecer. Estos ocurren a partir de una llama, líquidos calientes o gases sobrecalentados.

Al calcular la extensión de la quemadura, solo se consideran las quemaduras de espesor parcial y total, y se excluyen las quemaduras superficiales.

TRATAMIENTO / MANEJO

La Asociación Estadounidense de Quemados recomienda derivaciones a centros de quemados para pacientes con:

- quemaduras de espesor parcial superiores al 10% de la superficie corporal total
- quemaduras de espesor completo
- quemaduras de la cara, manos, pies, genitales o articulaciones principales
- quemaduras químicas, lesiones por golpes eléctricos o rayos
- lesiones importantes por inhalación
- quemaduras en pacientes con múltiples trastornos médicos
- quemaduras en pacientes con lesiones traumáticas asociadas

Los pacientes que se trasladan a centros de quemados no necesitan un desbridamiento extenso ni antibióticos tópicos antes del traslado. Ya sea que se transfiera o remita a un centro de quemados, debe comunicarse con ellos antes de comenzar tratamientos locales extensos para el cuidado de quemaduras. [12] [13]

Las quemaduras menores que planea tratar se pueden abordar utilizando la "C" de cuidado de quemaduras:

- **Enfriamiento** : las áreas pequeñas de quemadura se pueden enfriar con agua del grifo o solución salina para evitar la progresión de la quemadura y reducir el dolor.

- **Limpieza** : jabón suave y agua o lavado antibacteriano suave. El debate continúa sobre el mejor tratamiento para las ampollas. Sin embargo, las ampollas grandes se desbridan mientras que las ampollas pequeñas y las que afectan a las palmas de las manos o las plantas de los pies se dejan intactas.
- **Cobertura** : se usan comúnmente ungüentos o cremas antibióticas tópicas con apósitos absorbentes o materiales especializados para apósitos para quemaduras.
- **Comodidad** : analgésicos de venta libre o analgésicos recetados cuando sea necesario. Las férulas también pueden brindar apoyo y comodidad para ciertas áreas quemadas.

Para las quemaduras clasificadas como graves ($> 20\%$ SCT), se debe iniciar la reanimación con líquidos para mantener la diuresis $> 0,5$ ml/kg/hora. Una fórmula de reanimación con líquidos de uso común es la fórmula de Parkland. La cantidad total de líquido que se administrará durante las primeras 24 horas = $4 \text{ ml de LR} \times \text{peso del paciente (kg)} \times \% \text{ SCT}$. La mitad de la cantidad calculada se administra durante las primeras ocho horas a partir de la quemadura inicial del paciente. Por ejemplo, si un paciente de 70 kg tiene una quemadura de espesor parcial del 30 % de SCT, necesitará 8400 ml de solución de Ringer lactato en las primeras 24 horas con 4200 ml de ese total en las primeras 8 horas $[(4 \text{ ml}) \times (70 \text{ kg}) \times (30\% \text{ SCT}) = 8400 \text{ mL LR}]$. Recuerde que la fórmula de reanimación con líquidos para quemaduras es solo una estimación y el paciente puede necesitar más o menos líquido en función de los signos vitales, la producción de orina,

En pacientes con quemaduras por llama de moderadas a graves y con sospecha de lesión por inhalación, se deben controlar los niveles de carboxihemoglobina y los pacientes deben recibir oxígeno de alto flujo hasta que se descarte la intoxicación por monóxido de carbono. Si se confirma el envenenamiento por monóxido de carbono, continúe el tratamiento con oxígeno de alto flujo y considere el oxígeno hiperbárico en casos seleccionados (consulte Hiperbárico, capítulo Toxicidad por monóxido de carbono). El envenenamiento por cianuro también puede ocurrir por inhalación de humo y puede tratarse con hidroxocobalamina (consulte el capítulo Lesiones por inhalación).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Deficiencia acuosa
- Blefaritis/disfunción de las glándulas de Meibomio
- Deficiencia de células caliciformes/deficiencia de mucina
- DTS relacionado con la exposición

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El manejo de los pacientes quemados es con un equipo interprofesional que consta de Cirujano, Intensivista , dietista, fisioterapeuta, enfermeras, especialistas en cuidado de heridas, neumólogo y cirujano plástico. Los pacientes quemados son mejor atendidos por un equipo de quemados en un centro especializado. La clave es prevenir complicaciones y restaurar la funcionalidad. Los resultados de los pacientes quemados dependen del grado y la extensión de la quemadura. La mayoría de las quemaduras de segundo y tercer grado requieren un ingreso prolongado y la recuperación es lenta. Debido a que la estética se altera significativamente en pacientes quemados, se debe realizar una consulta de salud mental antes del alta. [14] [15]

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

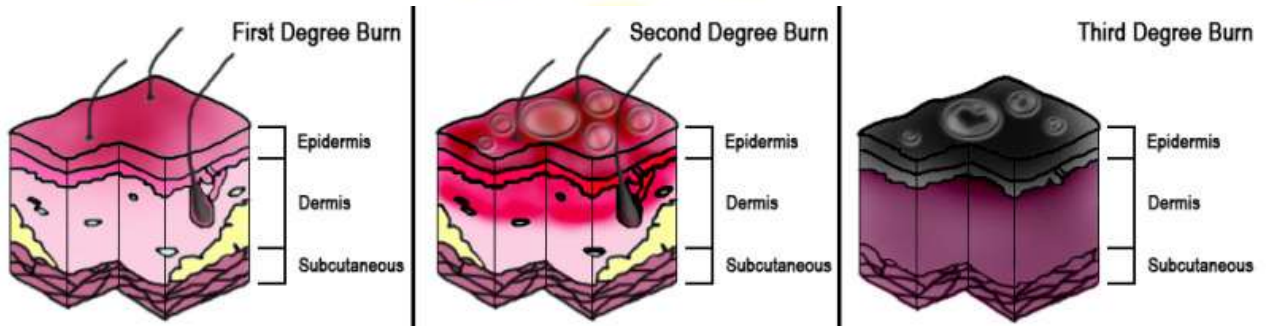
1. Mehta M, Tudor GJ. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 25 de julio de 2021. Fórmula Parkland. [[PubMed](#): 30725875]
2. Sahin C, Kaplan P, Ozturk S, Alpar S, Karagoz H. Tratamiento de quemaduras de espesor parcial con un apósito de tul y una membrana de

- poliuretano hidrofílico: un estudio comparativo. Cuidado de heridas J. 2019 02 de enero; 28 (1):24-28. [[PubMed](#) : 30625045]
3. Eyvaz K, Kement M, Balin S, Acar H, Kundeş F, Karaoz A, Civil O, Eser M, Kaptanoglu L, Vural S, Bildik N. Evaluación clínica de la terapia de heridas con presión negativa en el manejo de quemaduras eléctricas. Ulus Journal of Trauma Emergency Surgery. 2018 septiembre; 24 (5):456-461. [[PubMed](#) : 30394501]
 4. Wu YT, Chen KH, Ban SL, Tung KY, Chen LR. Evaluación del control del movimiento de salto para la rehabilitación de la mano en pacientes quemados: una experiencia en el desastre de la explosión de polvo en Formosa Fun Coast. Quemaduras. 2019 febrero; 45 (1):157-164. [[PubMed](#) : 30322737]
 5. Stiles K. Manejo de emergencia de quemaduras: parte 2. Emerg Nurse. 2018 julio; 26 (2):36-41. [[PubMed](#) : 30095874]
 6. Stiles K. Manejo de emergencia de quemaduras: parte 2. Emerg Nurse. 2018 03 de julio; [[PubMed](#) : 29969203]
 7. Grammatikopoulou MG, Theodoridis X, Gkiouras K, Stamouli EM, Mavrantoni ME, Dardavessis T, Bogdanos DP. ACUERDO sobre las Directrices para el Manejo Nutricional de Pacientes Adultos con Quemaduras Severas. JPEN J Parenter Nutrición enteral. 2019 mayo; 43 (4):490-496. [[PubMed](#) : 30320409]
 8. Watson C, Troynikov O, Lingard H. Consideraciones de diseño para ropa de protección personal de bajo riesgo: una revisión. Salud Ind. 04 de junio de 2019; 57 (3):306-325. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC6546585] [[PubMed](#) : 30089764]
 9. Johnson SP, Chung KC. Evaluación de resultados después de quemaduras en las manos. Mano Clin. 2017 mayo; 33 (2):389-397. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC5380152] [[PubMed](#) : 28363303]
 - 10.

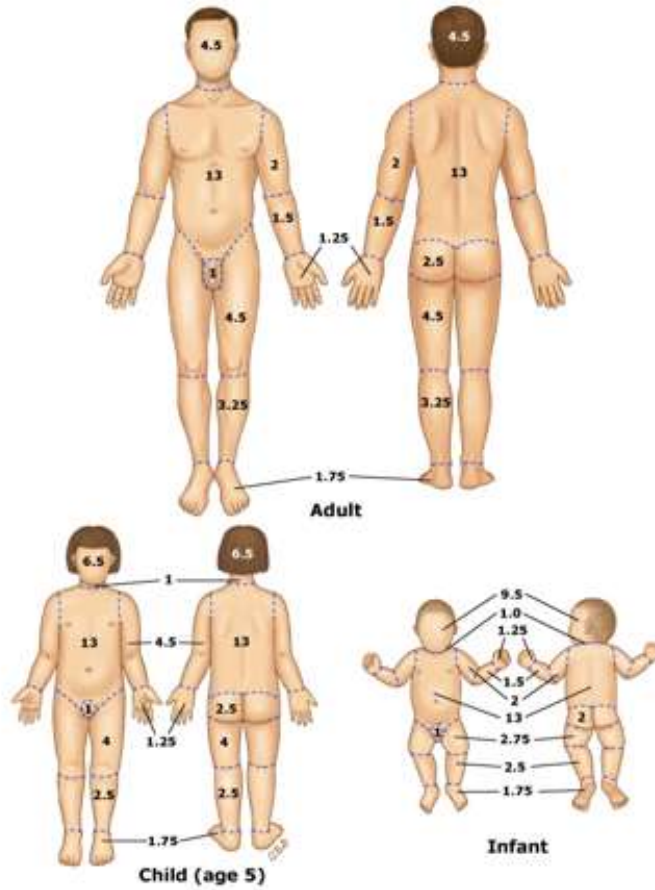
- Beltrán SL, Vilela RAG, de Almeida IM. Desafiando las causas inmediatas: una investigación de accidentes de trabajo en una refinería de petróleo usando análisis organizacional. *Trabajar*. 2018; 59 (4):617-636. [[PubMed](#) : 29733046]
11. Devinck F, Deveaux C, Bennis Y, Deken-Delannoy V, Jeanne M, Martinot-Duquennoy V, Guerreschi P, Pasquesoone L. [Quemaduras alcalinas profundas: evaluación de una estrategia quirúrgica en dos pasos]. *Ann Chir Plast Estética*. 2018 junio; 63 (3):191-196. [[PubMed](#) :29653673]
12. Regan A, Hotwagner DT. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 9 de julio de 2021. Gestión de líquidos quemados. [[PubMed](#) : 30480960]
13. Rama de Quemaduras y Trauma de la Sociedad China de Geriátría. Ming J, Lei P, Duan JL, Tan JH, Lou HP, Di DY, Wang DY. [Consenso de expertos nacionales en traqueotomía e intubación para pacientes quemados (versión 2018)]. *Zhonghua Shao Shang Za Zhi*. 2018 09 de noviembre; 34 (11):E006. [[PubMed](#) : 30440148]
14. Mason SA, Nathens AB, Byrne JP, Ellis J, Fowler RA, Gonzalez A, Karanicolas PJ, Moineddin R, Jeschke MG. Asociación entre las lesiones por quemaduras y las enfermedades mentales entre los sobrevivientes de quemaduras: un estudio de cohorte longitudinal basado en la población y autoemparejado. *J Am Coll Surg*. 2017 octubre; 225 (4):516-524. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC7865206] [[PubMed](#) : 28774550]
15. Passaretti D, Billmire DA. Manejo de quemaduras pediátricas. *J Craneofac Surg*. 2003 septiembre; 14 (5):713-8. [[PubMed](#) : 14501335]



Laminas

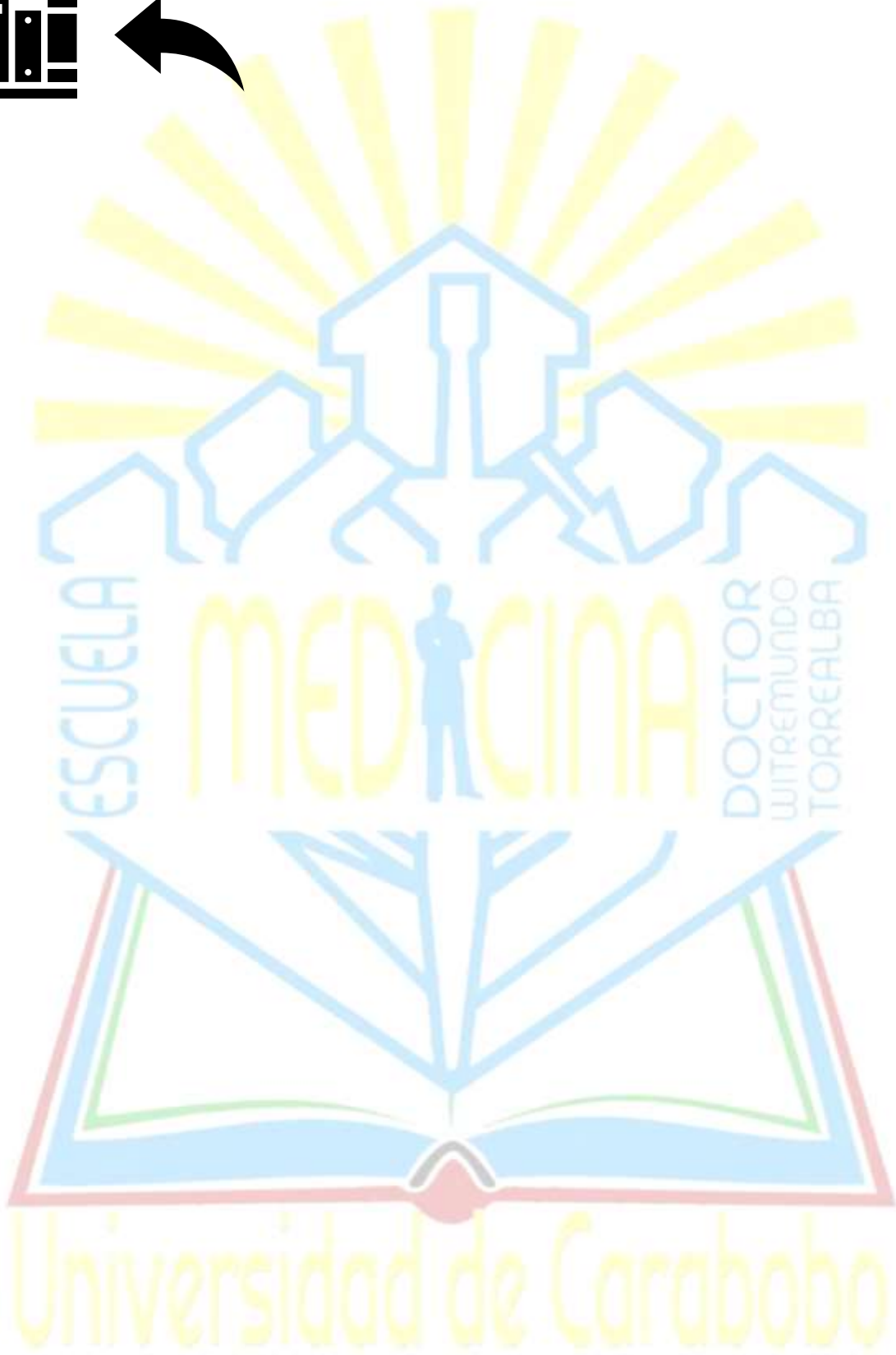
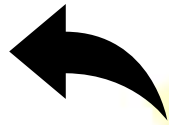


Modified Lund-Browder chart



Numbers refer to the percentage body surface area burned.

UpToDate®



REANIMACIÓN Y MANEJO DE QUEMADURAS

Actualizado al: 31 de enero de 2022 .

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Timoteo J. Schaefer ; Omar Núñez López 1 .

afiliaciones

¹ rama médica de la Universidad de Texas

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

Las quemaduras graves no solo causan lesiones importantes en el sitio de la quemadura local, sino también una respuesta sistémica en todo el cuerpo. Se liberan mediadores inflamatorios y vasoactivos, como histaminas, prostaglandinas y citocinas, lo que provoca una fuga capilar sistémica, pérdida de líquido intravascular y grandes cambios de líquido. Estas respuestas ocurren principalmente durante las primeras 24 horas y alcanzan su punto máximo alrededor de las seis a ocho horas después de la lesión. Esta respuesta, junto con la disminución del gasto cardíaco y el aumento de la resistencia vascular, puede provocar hipovolemia e hipoperfusión marcadas, lo que se conoce como shock por quemadura. Esto se puede manejar con una reanimación agresiva con líquidos y una estrecha vigilancia de los líquidos por vía intravenosa adecuados, pero no excesivos. Esta actividad repasa la importancia de la reanimación con líquidos para quemaduras y destaca el papel del equipo interprofesional en el manejo de pacientes quemados.

OBJETIVOS:

- Memorizar la fórmula de Parkland y su uso en la reanimación de pacientes quemados.
- Revisar las complicaciones de las quemaduras mayores.
- Resumir los tipos de fluidos utilizados para reanimar a los pacientes quemados.

- Puntualizar la importancia de mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional para mejorar los resultados de los pacientes afectados por quemaduras.

Acceda a preguntas gratuitas de opción múltiple sobre este tema.

INTRODUCCIÓN

La mayoría de las quemaduras son pequeñas y se tratan en el hogar o por proveedores locales como pacientes ambulatorios. Este capítulo se centrará en la reanimación inicial y el tratamiento de las quemaduras graves. (Véase también Quemaduras, Evaluación y Manejo y Quemaduras Térmicas). [1] [2] [3] La clasificación de la gravedad de la quemadura está determinada por la edad del paciente, el porcentaje del área de superficie corporal total quemada (%SCT), la profundidad de la quemadura, el tipo de quemadura y si hay partes específicas del cuerpo involucradas. Los pacientes se clasifican como quemados graves si tienen alguno de los siguientes;

- >10% SCT en niños (<10 años) o ancianos (>50 años)
- >20% SCT en adultos
- > 5% espesor total
- quemaduras eléctricas de alto voltaje
- quemaduras significativas en la cara, los ojos, los oídos, las articulaciones o los genitales

Otros factores que se deben considerar y que aumentarán la morbilidad y la mortalidad del paciente incluyen la lesión por inhalación asociada, la lesión traumática asociada y las condiciones médicas iniciales del paciente, como enfermedad cardíaca o enfermedad pulmonar. Varios factores pueden predisponer al grupo específico de pacientes a lesiones más complicadas. [4] [5]

Las quemaduras graves no solo causan lesiones importantes en el sitio de la quemadura local, sino también una respuesta sistémica en todo el cuerpo. Se liberan mediadores inflamatorios y vasoactivos, como histaminas, prostaglandinas y citocinas, lo que provoca una fuga capilar sistémica, pérdida de líquido intravascular y grandes cambios de líquido. Estas respuestas ocurren principalmente durante las primeras 24 horas y alcanzan su punto máximo

alrededor de las seis a ocho horas después de la lesión. Esta respuesta, junto con la disminución del gasto cardíaco y el aumento de la resistencia vascular, puede conducir a una marcada hipovolemia e hipoperfusión denominada “choque por quemadura”. Esto se puede manejar con una reanimación agresiva con líquidos y una estrecha vigilancia de los líquidos por vía intravenosa adecuados, pero no excesivos. [6] [7] Es importante recordar que las quemaduras por sí mismas no causan una hipotensión significativa al principio y que se desarrolla un “shock por quemadura” durante las primeras horas. Si el paciente está profundamente hipotenso inicialmente, se deben buscar otras causas de hipotensión.

ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA

Las quemaduras en la cara, los ojos, los oídos, las articulaciones, las manos o los genitales generalmente se consideran más importantes y requieren el traslado a un centro de quemados.

INDICACIONES

Los adultos y niños con quemaduras superiores al 20 % de la SCT deben someterse a reanimación con líquidos utilizando estimaciones del tamaño corporal y el área de superficie quemada. Las fórmulas comunes utilizadas para iniciar la reanimación estiman una necesidad de cristaloides de 2 a 4 ml/kg de peso corporal/% SCT durante las primeras 24 horas. [8] [9] [10]

CONTRAINDICACIONES

El exceso de líquidos está contraindicado en el paciente quemado hemodinámicamente estable, ya que es probable que esto contribuya al edema.

Preparación

Si se sospecha un trauma con quemaduras extensas, el equipo debe prepararse para la reanimación de quemaduras que incluye fluidos, sábanas estériles y analgésicos disponibles rápidamente.

Técnica

Reanimación para quemaduras mayores

Las quemaduras son lesiones dramáticas que pueden desviar la atención de los proveedores de atención médica de problemas más inmediatos que amenazan

la vida o las extremidades. La evaluación inicial y el manejo de los pacientes con quemaduras graves debe ser similar al abordaje de un paciente con trauma mayor. Sin embargo, para el paciente quemado, el primer paso es detener inmediatamente el proceso de quemado y quitar los elementos quemados o calientes del contacto con la piel. Los proveedores deben obtener un historial AMPLE inicial (alergias, medicamentos, historial médico anterior, última ingesta oral, eventos de lesiones). La encuesta primaria evalúa el ABC de las amenazas a la vida. En el paciente quemado, la atención debe centrarse en la vía aérea en busca de quemaduras orales que puedan causar hinchazón y obstrucción, problemas respiratorios por inhalación de humo o lesión pulmonar, y sangrado o problemas de circulación buscando sangrado que ponga en peligro la vida y controlando la presión arterial, la frecuencia cardíaca y el pulso. El próximo paso sería la reanimación y la intervención inmediata para las amenazas a la vida. A esto le sigue una encuesta secundaria con un examen físico completo. La evaluación y el tratamiento de las quemaduras son parte de la evaluación secundaria. Los hallazgos fundamentales del examen físico para registrar en quemaduras son la extensión de las quemaduras, expresada como porcentaje del área de superficie corporal total quemada (% SCT), y la profundidad de las quemaduras, expresada como superficial (o de primer grado), parcial- de espesor (o de segundo grado) o de espesor completo (o de tercer grado). La evaluación y el tratamiento de las quemaduras son parte de la evaluación secundaria. Los hallazgos fundamentales del examen físico para registrar en quemaduras son la extensión de las quemaduras, expresada como porcentaje del área de superficie corporal total quemada (% SCT), y la profundidad de las quemaduras, expresada como superficial (o de primer grado), parcial- de espesor (o de segundo grado) o de espesor completo (o de tercer grado). La evaluación y el tratamiento de las quemaduras son parte de la evaluación secundaria. Los hallazgos fundamentales del examen físico para registrar en quemaduras son la extensión de las quemaduras, expresada como porcentaje del área de superficie corporal total quemada (% SCT), y la profundidad de las quemaduras, expresada como superficial (o de primer grado), parcial- de espesor (o de segundo grado) o de espesor total (o de tercer grado).[11][12]

Los pacientes con quemaduras de más del 20 % al 25 % de la superficie corporal deben tratarse con reanimación intensiva con líquidos por vía intravenosa para evitar el “shock por quemaduras”. Existe una variedad de fórmulas, como Brooke, Galveston, Rule of Ten, etc.4, pero la fórmula más

común es la fórmula de Parkland, que calcula la cantidad de líquido administrada en las primeras 24 horas, a partir del momento de la quemadura. [13] [14] [15]

La formula

Cuatro ml de solución de Ringer lactato \times porcentaje de superficie corporal total (% SCT) quemada \times peso del paciente en kilogramos = cantidad total de líquido administrado en las primeras 24 horas.

- La mitad de este líquido debe administrarse en las primeras ocho horas.

Por ejemplo, un paciente de 75 kg con una quemadura del 55 % de la superficie corporal total necesitaría; $4 \text{ mL LR} \times 75 \text{ kg} \times 55 \% \text{ SCT} = 16\,500 \text{ mL}$ en las primeras 24 horas, con 8 250 mL en las primeras ocho horas o aproximadamente 1 litro/hora durante las primeras ocho horas.

Para los pacientes pediátricos, se puede usar la Fórmula Parkland más los fluidos de mantenimiento normales agregados al total. [16] [17] [18] [19]

Cualquiera que sea la fórmula que se utilice, el punto crítico a recordar es que la cantidad de líquido calculada es solo una guía. Se deben controlar los signos vitales, el estado mental, el llenado capilar y la producción de orina del paciente y ajustar las tasas de líquidos en consecuencia. La producción de orina de 0,5 ml/kg o alrededor de 30 a 50 ml/h en adultos y de 0,5 a 1,0 ml/kg/h en niños de menos de 30 kg es un buen objetivo para la reanimación adecuada con líquidos. La literatura reciente ha planteado preocupaciones sobre las complicaciones de la reanimación excesiva descritas como "deslizamiento de líquidos". Una vez más, la reanimación adecuada con líquidos es el objetivo.

Otro tratamiento para las quemaduras graves incluye la colocación de una sonda gástrica nasal, ya que la mayoría de los pacientes desarrollarán íleo. Deben colocarse sondas de Foley para controlar la producción de orina. Está indicada la monitorización cardíaca y de oximetría de pulso. El control del dolor se maneja mejor con medicación intravenosa. [20] Finalmente, las quemaduras se consideran heridas propensas al tétanos, y la profilaxis contra el tétanos está implícita si no se administró en los últimos cinco años. [21] En cualquier quemadura grave por llama, siempre debe considerar la posible lesión por inhalación asociada, monóxido de carbono o envenenamiento por cianuro (consulte el capítulo Lesiones por inhalación). [22] [23] [24]

El manejo de heridas por quemaduras graves debe dirigirse a su centro de quemados local. En general, las quemaduras deben limpiarse suavemente y cubrirse con apósitos limpios. El desbridamiento extenso y la aplicación de cremas o ungüentos antimicrobianos tópicos no son necesarios si el paciente es trasladado urgentemente a un centro de quemados porque necesitarán realizar una evaluación de quemaduras una vez que llegue el paciente. [25]

En ciertas situaciones, puede ser necesaria una escarotomía de emergencia antes de la transferencia. Una escarotomía es un procedimiento quirúrgico que se realiza para aliviar el efecto constrictor de las quemaduras de espesor total. Debido a que las quemaduras de espesor total son firmes, coriáceas y no flexibles, pueden limitar la hinchazón típica que ocurriría. Esto puede crear un efecto de síndrome compartimental si las quemaduras rodean una extremidad o un efecto de síndrome compartimental abdominal si las quemaduras rodean el abdomen. Si la quemadura involucra áreas extensas del tórax, entonces la ventilación adecuada puede ser imposible. En tales casos, la escarotomía debería aliviar los efectos de la constricción y permitir una circulación o ventilación adecuadas. Una escarotomía se realiza haciendo una incisión a través de la escara de la quemadura firme, lo suficientemente profunda en la capa de grasa para permitir que la escara se abra. Esto se puede hacer al lado de la cama sin anestesia porque la quemadura ha destruido las fibras nerviosas y la piel ha perdido sensibilidad. Las incisiones se realizan en los lados medial y lateral de las extremidades y los dedos, junto con las líneas axilares y paralelas a las clavículas en la parte superior del tórax ya lo largo de las paredes abdominales laterales en el abdomen.[26][27]

COMPLICACIONES

Complicaciones de quemaduras profundas o extensas

- Problemas respiratorios
- Problemas de huesos y articulaciones
- Temperatura corporal peligrosamente baja
- Infección y sepsis
- Bajo volumen de sangre
- Cicatrización

- Tétanos [28] [29]

La infección es la complicación más común. En orden de frecuencia, las posibles complicaciones incluyen neumonía, celulitis, infecciones del tracto urinario e insuficiencia respiratoria. La neumonía ocurre comúnmente en personas con lesiones por inhalación. [30] [31]

Las quemaduras superficiales de espesor parcial se caracterizan por la formación de ampollas dentro de las 24 horas entre la epidermis y la dermis. Estas heridas son dolorosas, rojas y supurantes y palidecen al aplicar presión. Las evaluaciones iniciales de quema pueden estar subestimadas. Las quemaduras que inicialmente parecen afectar la epidermis en profundidad pueden clasificarse más tarde como heridas de espesor parcial. Estas quemaduras generalmente sanan en una a tres semanas; la cicatrización es inusual, aunque puede ocurrir decoloración. Estas quemaduras generalmente curan sin ningún deterioro funcional o cicatrización hipertrófica. Las heridas profundas de espesor parcial se extienden hacia la dermis más profunda y tienen un curso diferente al de las quemaduras superficiales de espesor parcial. Las quemaduras profundas involucran folículos pilosos y tejido glandular. Casi siempre forman ampollas, están maceradas, húmedas o cerosas y muestran una coloración moteada variable. Las quemaduras profundas no palidecen al aplicar presión. Si se previene la infección y se produce la curación espontánea sin injerto, se curarán en dos a nueve semanas. Las heridas profundas de espesor parcial siempre resultan en cicatrices hipertróficas. Una quemadura profunda de espesor parcial que no cicatriza en dos semanas se consideraría una quemadura de espesor total en términos de resultados funcionales y estéticos.[32][33]

Otras complicaciones

- La anemia secundaria a quemaduras de espesor total de más del 10% de SCT es común.
- Las quemaduras eléctricas pueden provocar síndrome compartimental o rhabdomiólisis.
- La coagulación de la sangre en las venas de las piernas ocurre en el 6-25% de los pacientes con quemaduras extensas.

- El estado hipermetabólico que puede persistir durante años después de una quemadura importante puede disminuir la densidad ósea y la masa muscular.
- Los queloides pueden formarse después de una quemadura.
- Después de una quemadura, se puede desarrollar un trauma psicológico y un trastorno de estrés postraumático.
- La cicatrización puede resultar en una alteración de la imagen corporal.
- En el mundo en desarrollo, las quemaduras significativas pueden resultar en aislamiento social, pobreza y abandono infantil. [34] [35] [36]

SIGNIFICACIÓN CLÍNICA

Las quemaduras a menudo se pueden prevenir. El tratamiento depende de la gravedad. Las quemaduras superficiales pueden tratarse con limpieza y analgésicos, mientras que las quemaduras importantes requieren un tratamiento prolongado. Las quemaduras de espesor parcial requieren limpieza con agua y jabón, seguida de vendajes. Las quemaduras de espesor total generalmente requieren tratamientos quirúrgicos, como injertos de piel. Las quemaduras extensas a menudo requieren grandes cantidades de líquido intravenoso debido a la fuga de líquido capilar y la inflamación del tejido. Las complicaciones más comunes de las quemaduras involucran infección. Las quemaduras se consideran heridas propensas al tétanos, y los toxoides tetánicos deben administrarse cada cinco años, si no están actualizados.

Las quemaduras a menudo se infectan; se debe administrar toxoide tetánico si no está actualizado.

Las quemaduras representan más de 30 millones de lesiones por año en los Estados Unidos. Esto resultó en alrededor de 3 millones de hospitalizaciones y 240,000 muertes por año. En los Estados Unidos, aproximadamente el 96% de las personas ingresadas en un centro de quemados sobreviven a sus lesiones, pero se requiere un tratamiento inmediato. Es esencial que todos los médicos estén familiarizados con la evaluación y derivación adecuada del paciente quemado. [37]

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El manejo de las quemaduras requiere un equipo interprofesional que incluya un intensivista, un especialista en quemaduras, un especialista en dolor, un experto en enfermedades infecciosas, médicos del departamento de emergencias, enfermeras de atención de heridas, dietistas y fisioterapeutas. En general, las quemaduras de segundo y tercer grado requieren más atención que las quemaduras de primer grado.

Las complicaciones más comunes de las quemaduras involucran infección. Las quemaduras se consideran heridas propensas al tétanos y el toxoide tetánico debe administrarse cada cinco años, si no está actualizado. Las quemaduras afectan la fisiología de todo el cuerpo y, a menudo, requieren el manejo de una variedad de especialistas, incluido el dietista. Incluso después de la recuperación, muchos requieren una extensa fisioterapia para recuperar la masa muscular y la función. Debido a que las quemaduras tienen un efecto profundo en la estética, todos los pacientes deben ser vistos por una enfermera de salud mental a intervalos regulares. Los resultados después de una lesión por quemadura dependen de la edad, la extensión de la lesión, el tipo de quemadura y la afectación de otros órganos. Es importante que todos los médicos estén familiarizados con la evaluación y derivación adecuada del paciente quemado. [38] [39] [40] (Nivel V)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Arbuthnot MK, García AV. Reanimación temprana y manejo de quemaduras pediátricas severas. Semin Pediatr Surg. 2019 febrero; 28 (1):73-78. [PubMed : 30824139]
2. Berry J, Stone K, Reid J, Bell A, Burns R. Currículo de simulación de medicina de emergencia pediátrica: lesiones

- eléctricas. MedEdPORTAL. 27 de abril de 2018; 14 :10710. [Artículo gratuito de PMC : PMC6342442] [PubMed : 30800910]
3. Mehta M, Tudor GJ. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 25 de julio de 2021. Fórmula Parkland. [PubMed : 30725875]
 4. Chuang S, Chang KS, Woods DD, Chen HC, Reynolds ME, Chien DK. Más allá de la oleada: Lidando con víctimas de quemaduras masivas en el hospital más cercano a la explosión de polvo de Formosa Fun Coast. Quemaduras. 2019 junio; 45 (4):964-973. [PubMed : 30598266]
 5. Padalko A, Cristall N, Gawaziuk JP, Logsetty S. Complejidad social y riesgo de lesiones por quemaduras pediátricas: una revisión sistemática. Res. de cuidado de quemaduras J. 21 de junio de 2019; 40 (4):478-499. [PubMed : 30918946]
 6. Gentges J, Schieche C, Nusbaum J, Gupta N. Points & Pearls: Lesiones eléctricas en el departamento de emergencias: una revisión basada en la evidencia. Práctica médica emergente. 01 de noviembre de 2018; 20 (Suplemento 11): 1-2. [PubMed : 30383348]
 7. Lam NN, Huong HTX, Tuan CA. Conocimiento sobre el manejo de emergencias para quemaduras y lesiones por quemaduras masivas entre los médicos que trabajan en los departamentos de emergencias y traumatología. Desastres de incendios de Ann Burns. 30 de junio de 2018; 31 (2):138-143. [Artículo gratuito de PMC : PMC6199015] [PubMed : 30374267]
 8. Pham C, Collier Z, Gillenwater J. Cambiando la forma en que pensamos sobre la estimación del tamaño de la quema. Res. de cuidado de quemaduras J. 2019 01 de enero; 40 (1): 1-11. [PubMed : 30247559]
 9. Sun D, Zhao P, Ni JY, Sun JJ, Ren YW, Wang F, Zhu LH. [Efectos del equipo de manejo de la vía aérea en el tratamiento de pacientes con quemaduras masivas severas combinadas con lesión por

- inhalación]. *Zhonghua Shao Shang Za Zhi*. 20 de junio de 2018; 34 (6):354-359. [PubMed : 29961292]
10. Mehrotra S, Misir A. Poblaciones traumatizadas especiales: lesiones por quemaduras. *Curr Pediatr Rev*. 2018; 14 (1): 64-69. [PubMed : 29879889]
 11. Zuo KJ, Medina A, Tredget EE. Avances importantes en el cuidado de quemaduras. *Cirugía Plast Reconstr*. 2017 ene; 139 (1): 120e-138e. [PubMed : 28027250]
 12. Litt JS. Evaluación y Manejo del Paciente Quemado: Estudio de Caso y Revisión. *Mo Med*. 2018 de septiembre a octubre; 115 (5):443-446. [Artículo gratuito de PMC : PMC6205272] [PubMed : 30385993]
 13. Hollén L, Coy K, Day A, Young A. La reanimación con menos líquido no tiene un impacto negativo en el estado de hidratación en niños con escaldaduras de tamaño moderado: un estudio prospectivo de un solo centro en el Reino Unido. *Quemaduras*. 2017 noviembre; 43 (7):1499-1505. [PubMed : 28601484]
 14. Vivó C, Galeiras R, del Caz MD. Evaluación inicial y manejo del paciente crítico quemado. *Med Intensiva*. 2016 ene-feb; 40 (1): 49-59. [PubMed : 26724246]
 15. Jennes S, Hanchart B, Keersebilck E, Rose T, Soete O, Francis PM, Engel H, Van Trimont F, Davin C, Trippaerts M, Vanderheyden B, Etienne L, Lacroix C, Teodorescu S, Mashaekhi S, Persoons P, Baekelandt D, Hachimi Idrissil S, Watelet JB. Manejo de las heridas por quemadura de la región de la cabeza y el cuello. *DOBLADO*. 2016; Suplemento 26 (1): 107–126. [PubMed : 29461737].
 16. Guilabert P, Usúa G, Martín N, Abarca L, Barret JP, Colomina MJ. Fluid resuscitation management in patients with burns: update. *Br J Anaesth*. 2016 Sep;117(3):284-96. [PubMed: 27543523]

17. Daniels M, Fuchs PC, Lefering R, Grigutsch D, Seyhan H, Limper U, The German Burn Registry, Schiefer JL. ¿Sigue siendo la fórmula de Parkland el mejor método para determinar el volumen de reanimación con líquidos en adultos durante las primeras 24 horas después de la lesión? - Un análisis retrospectivo de pacientes quemados en Alemania. *Quemaduras*. 2021 junio; 47 (4):914-921. [PubMed : 33143988]
18. Zodda D. Decisiones calculadas: fórmula de Parkland para quemaduras. *Pediatr Emerg Med Pract*. 01 de abril de 2018; 15 (Suplemento 4): 1-2. [PubMed : 29617546]
19. Zodda D. Decisiones calculadas: fórmula de Parkland para quemaduras. *Práctica médica emergente*. 2018 25 de enero; 20 (Suplemento 2):S1-S2. [PubMed : 29369604]
20. Walsh K, Stiles K, Dheansa B. Preocupaciones relacionadas con las pautas europeas de reanimación para el manejo de primeros auxilios de quemaduras. *Quemaduras*. febrero de 2016; 42 (1):240-241. [PubMed : 26695125]
21. Ito T , Kukino R , Takahara M , Tanioka M , Nakamura Y , Asano Y , Abe M , Ishii T , Isei T , Inoue Y , Imafuku S , Irisawa R , Ohtsuka M , Ohtsuka M , Ogawa F , Kadono T , Kawakami T , Kawaguchi M , Kono T , Koder M , Sakai K , Nakanishi T , Hashimoto A , Hasegawa M , Hayashi M , Fujimoto M , Fujiwara H , Maekawa T , Matsuo K , Madokoro N , Yamasaki O , Yoshino Y , Le Pavoux A , Tachibana T, Ihn H., Comité de Directrices sobre Heridas/Quemaduras. Directrices para heridas/quemaduras - 5: Directrices para el tratamiento de úlceras en la parte inferior de la pierna/venas varicosas. *J Dermatol*. 2016 agosto; 43 (8):853-6 [PubMed : 26973097].
22. Foncerrada G, Culnan DM, Capek KD, González-Trejo S, Cambiaso-Daniel J, Woodson LC, Herndon DN, Finnerty CC, Lee JO. Lesión por inhalación en el paciente quemado. *Ann Plast Surg*. 2018 marzo; 80 (3

- suplementos 2):S98-S105. [Artículo gratuito de PMC : PMC5825291]
[PubMed : 29461292]
23. Se seca DJ, Endorf FW. Lesión por inhalación: epidemiología, patología, estrategias de tratamiento. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med.* 19 de abril de 2013; 21:31 . [Artículo gratuito de PMC : PMC3653783]
[PubMed : 23597126]
24. Culnan DM, Craft-Coffman B, Bitz GH, Capek KD, Tu Y, Lineaweaver WC, Kuhlmann-Capek MJ. Intoxicación por monóxido de carbono y cianuro en la paciente embarazada quemada: una indicación para la terapia con oxígeno hiperbárico. *Ann Plast Surg.* 2018 marzo; 80 (3 suplementos 2):S106-S112. [Artículo gratuito de PMC : PMC5825244]
[PubMed : 29461288]
25. Carmichael H, Dyamenahalli K, Duffy PS, Lambert Wagner A, Wiktor AJ. Clasificación y transferencia a un centro regional de quemados: impacto de una aplicación de teléfono móvil. *Res. de cuidado de quemaduras J.* 23 de septiembre de 2020; 41 (5):971-975. [PubMed : 32588890]
26. Zhang L, Labib A, Hughes PG. Stat Pearls [Internet]. Publicación de StatPearls; Treasure Island (FL): 27 de octubre de 2021. Escarotomía. [PubMed : 29489153]
27. de Barros MEPM, Coltro PS, Hetem CMC, Vilalva KH, Farina JA. Revisión de la escarotomía en pacientes con quemaduras en las extremidades. *Res. de cuidado de quemaduras J.* 2017 julio/agosto; 38 (4):e691-e698. [PubMed : 27984410]
28. Irie BGS, Asse KV, Kadiane NJ, Kofi N, Nda-Koffi C, Ogondon B, Kouadio S, Kouame KE, Brouh Y. Tetanus después de la aplicación del tratamiento tópico tradicional a una quemadura grave. *Con Santa Trop.* 01 de noviembre de 2018; 28 (4): 446-447. [PubMed : 30095076]
- 29.

- LHADani HA, Yowler CJ, Claridge JA. Colonización de heridas por quemadura, infección y sepsis. *Surg Infect (Larchmt)*. 2021 febrero; 22 (1):44-48. [PubMed : 33085576]
30. Nielson CB, Duethman NC, Howard JM, Moncure M, Wood JG. Quemaduras: fisiopatología de las complicaciones sistémicas y manejo actual. *Res. de cuidado de quemaduras J*. 2017 ene/feb; 38 (1):e469-e481. [Artículo gratuito de PMC : PMC5214064] [PubMed : 27183443]
31. Başaran A, Gürbüz K, Özlü Ö, Demir M, Eroğlu O, Daş K. Quemaduras eléctricas y complicaciones: datos de una unidad de cuidados intensivos del centro de quemados terciario. *Ulus Journal of Trauma Emergency Surgery*. marzo de 2020; 26 (2):222-226. [PubMed : 32185768]
32. Young AW, Dewey WS, King BT. Rehabilitación de lesiones por quemaduras: una actualización. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2019 febrero; 30 (1): 111-132. [PubMed : 30470416]
33. Thananopavarn P, Hill JJ. Rehabilitación del Paciente Quemado Complejo con Traumatismos Múltiples o Comorbilidades. *Clin Plast Surg*. 2017 octubre; 44 (4):695-701. [PubMed : 28888295]
34. Cable CA, Razavi SA, Roback JD, Murphy DJ. Estrategias de transfusión de glóbulos rojos en la UCI: una revisión concisa. *Crit Care Med*. 2019 noviembre; 47 (11):1637-1644. [Artículo gratuito de PMC : PMC8319734] [PubMed : 31449062]
35. Dubick MA, Barr JL, Keen CL, Atkins JL. Ceruloplasmina e hipoferremia: estudios en pacientes con traumatismos por quemaduras y no por quemaduras. *Antioxidantes (Basilea)*. 06 de marzo de 2015; 4 (1): 153-69. [Artículo gratuito de PMC : PMC4665565] [PubMed : 26785343]
36. Wang Y, Beekman J, Hew J, Jackson S, Issler-Fisher AC, Parungao R, Lajevardi SS, Li Z, Maitz PKM. Lesión por quemadura: Desafíos y avances en la cicatrización de heridas por quemadura, infección, dolor y

cicatrización. *Adv Drug Deliv Rev.* 2018 01 de enero; 123 :3-17. [PubMed : 28941987]

37.

Armstrong M, Wheeler KK, Shi J, Thakkar RK, Fabia RB, Groner JI, Noffsinger D, Giles SA, Xiang H. Epidemiología y tendencia de las hospitalizaciones pediátricas por quemaduras en EE. UU., 2003-2016. *Quemaduras.* 2021 mayo; 47 (3):551-559. [PubMed : 33781634]

38.

Gupta N, Nusbaum J. Points & Pearls: Manejo del departamento de emergencias de pacientes con quemaduras térmicas. *Práctica médica emergente.* 2018 01 de febrero; 20 (2):e1-e2. [PubMed : 29388754]

39.

Kuo LW, Yen CI, Fu CY, Pan CH, Hsu CP, Hsiao YC, Hsieh CH, Hsu YP. El papel de los hospitales preliminares en el manejo de un desastre masivo con víctimas por quemaduras. *Quemaduras.* 2018 junio; 44 (4):800-806. [PubMed : 29258727]

40.

Caldwell NW, Serio-Melvin ML, Chung KK, Salinas J, Shiels ME, Cancio LC, Stockinger ZT, Mann-Salinas EA. Evaluación de seguimiento del diagrama de flujo de quemaduras del Instituto de Investigación Quirúrgica del Ejército de EE. UU. para la documentación de atención en ruta de víctimas de combate quemadas. *Mil Med.* 2017 noviembre; 182 (11):e2021-e2026. [PubMed : 29087874]

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ABUSO Y NEGLIGENCIA INFANTIL

Actualizado al: 10 de julio de 2021 .

Biblioteca NCBI. Un servicio de la Biblioteca Nacional de Medicina, Institutos Nacionales de Salud.

Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL)

Autores

Dulce Gonzalez¹; Arian Bethencourt Mirabal²; Janelle D. McCall³.

afiliaciones

1 Hospital Lincoln

2 Hospital y Centro Médico de Aventura

3 Universidad de Florida

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define el maltrato infantil como "todas las formas de maltrato físico y emocional, abuso sexual, negligencia y explotación que resultan en un daño real o potencial para la salud, el desarrollo o la dignidad del niño". Hay cuatro tipos principales de abuso: negligencia, abuso físico, abuso psicológico y abuso sexual. El abuso se define como un acto de comisión y la negligencia se define como un acto de omisión en el cuidado que conduce a un daño potencial o real. Esta actividad repasa la epidemiología, presentación y diagnóstico del maltrato infantil y destaca el papel del equipo interprofesional en su manejo y prevención.

OBJETIVOS:

- Identificar la etiología del maltrato y abandono infantil.
- Puntualizar la presentación de un niño con abuso y negligencia.
- Resumir las opciones de tratamiento y manejo del abuso y la negligencia infantil.
- Describir las estrategias del equipo interprofesional para mejorar la coordinación de la atención y los resultados en niños con abuso y negligencia.

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define el maltrato infantil como “todas las formas de maltrato físico y emocional, abuso sexual, negligencia y explotación que resultan en un daño real o potencial para la salud, el desarrollo o la dignidad del niño”. Hay cuatro tipos principales de abuso: negligencia, abuso físico, abuso psicológico y abuso sexual. El abuso se define como un acto de comisión y la negligencia se define como un acto de omisión en el cuidado que conduce a un daño potencial o real.

- El descuido puede incluir atención en salud, educación, supervisión, protección contra los peligros ambientales inadecuados y necesidades básicas insatisfechas, como ropa y alimentos. La negligencia es la forma más común de abuso infantil.
- El abuso físico puede incluir golpes, sacudidas, quemaduras y mordeduras. El umbral para definir el castigo corporal como abuso no está claro. Se ha encontrado que las fracturas de costillas son el hallazgo más común asociado con el abuso físico.
- El abuso psicológico incluye abuso verbal, humillación y actos que asustan o aterrorizan a un niño, lo que puede resultar en una futura enfermedad psicológica del niño.
- El abuso sexual se define como “la participación de niños y adolescentes dependientes y con desarrollo inmaduro en actividades sexuales que no comprenden completamente, a las que no pueden dar su consentimiento o que violan los tabúes sociales de los roles familiares”. Algunos casos de abuso sexual no necesitan involucrar penetración oral, anal o vaginal y pueden incluir exposición a materiales sexualmente explícitos, contacto oral-genital, contacto genital-a-genital, contacto genital-anal y caricias genitales.

Con frecuencia, los proveedores de atención en salud pasan por alto una cantidad significativa de casos de abuso infantil. Para que se realice el diagnóstico de maltrato infantil, es necesario que exista un alto índice de sospecha. [\[1\]](#) [\[2\]](#) [\[3\]](#)

ETIOLOGÍA

Todas las razas, etnias y grupos socioeconómicos se ven afectados por el abuso infantil, siendo los niños y adolescentes los más comúnmente afectados. Los bebés tienden a tener una mayor morbilidad y mortalidad con el abuso físico. Múltiples factores aumentan el riesgo de abuso de un niño. Estos incluyen riesgos a nivel individual (discapacidad del niño, madre soltera, tabaquismo materno o depresión de los padres); riesgos a nivel familiar (violencia doméstica en el hogar, más de dos hermanos en el hogar); riesgos a nivel comunitario (falta de instalaciones recreativas); y factores sociales (pobreza). Otros factores de riesgo incluyen vivir en la casa de un adulto no relacionado y ser un niño previamente informado a los servicios de protección infantil (CPS). Todo esto aumenta el riesgo de maltrato infantil. También existen factores protectores que disminuyen el riesgo de maltrato infantil, que incluye el apoyo familiar y la preocupación de los padres. Los factores preventivos incluyen la educación de los padres sobre el desarrollo y la crianza de los hijos, el apoyo social y la resiliencia de los padres. [4][5][6]

EPIDEMIOLOGÍA

Cada año, millones de niños son investigados por los Servicios de Protección Infantil por abuso y negligencia infantil. En 2014, más de 3,2 millones de niños fueron objeto de informes de maltrato infantil, de los cuales, se encontró que el 20% tenía evidencia de maltrato. [7]

SEMIOLÓGIA

Es difícil diagnosticar a un paciente con maltrato infantil, ya que la víctima puede no hablar o estar demasiado asustada o gravemente herida para hablar. Además, el perpetrador rara vez admitirá la lesión y los testigos son poco comunes. Los médicos verán a los niños maltratados de diversas maneras, que incluyen:

- Un adulto o un informante obligatorio puede traer al niño cuando esté preocupado por el abuso.
- Un niño, niña o adolescente puede venir denunciando el maltrato
- Los perpetradores pueden estar preocupados de que el abuso sea grave y traer al paciente para recibir atención en salud.

- El niño puede presentarse para recibir atención no relacionada con el abuso, y el abuso puede descubrirse incidentalmente.

El abuso físico debe ser considerado en la evaluación de todas las lesiones de los niños. Una historia completa de la enfermedad actual es importante para hacer un diagnóstico correcto. Los aspectos importantes de la elaboración de la historia involucran la recopilación de información sobre el comportamiento del niño antes, durante y después de que ocurriera la lesión. La anamnesis debe incluir la entrevista de cada cuidador por separado y también del niño verbal. El padre o cuidador debe poder brindar su historial sin interrupciones para no verse influenciado por las preguntas o interpretaciones del médico.

Abuso físico

El abuso físico infantil debe ser considerado en cada uno de los siguientes:

- Un bebé no ambulatorio con cualquier lesión.
- Lesión en un niño no verbal
- Lesión inconsistente con las habilidades físicas del niño y una declaración de daño por parte del niño verbal
- Mecanismo de lesión no plausible; múltiples lesiones, particularmente a diferentes edades
- Contusiones en el torso, la oreja o el cuello en un niño menor de 4 años
- Quemaduras en los genitales
- Distribuciones o patrones de medias o guantes
- El cuidador no se preocupa por las lesiones
- Un retraso inexplicable en la búsqueda de atención o inconsistencias o discrepancias en las historias proporcionadas.

"TEN 4" es un dispositivo mnemotécnico útil que se utiliza para recordar qué lugares de hematomas son motivo de preocupación en casos de abuso físico: torso, oído, cuello y 4 (menores de cuatro años o cualquier hematoma en un niño menor de cuatro meses).). Algunas lesiones que son altamente sugestivas de abuso incluyen hemorragias retinianas, fracturas de costillas posteriores y lesiones metafisarias clásicas.

Los hematomas son el signo más común de abuso físico, pero se pasan por alto como una lesión centinela en los niños ambulatorios. Los hematomas en niños no ambulatorios son raros y deben generar sospechas de abuso. Las áreas más comunes de hematomas en niños que no han sido maltratados son las rodillas y las espinillas, así como las prominencias óseas, incluida la frente. El área más común de moretones para los niños abusados incluye la cabeza y la cara. Las quemaduras son una forma común de lesión infantil que generalmente no está asociada con el abuso. Las quemaduras por inmersión tienen líneas de demarcación nítidas características que a menudo involucran los genitales y las extremidades inferiores en un patrón simétrico, y esto es muy sospechoso de abuso.

Traumatismo craneal por abuso

El traumatismo craneoencefálico por abuso (TCA), también conocido como síndrome del bebé sacudido, es una forma de abuso físico infantil con la tasa de mortalidad más alta (más del 20%). Los síntomas pueden ser tan sutiles como vómitos o tan graves como letargo, convulsiones, apnea o coma. Los hallazgos sugestivos de TCA son hemorragias retinianas, hematomas subdurales y lesión axonal difusa. Un bebé con traumatismo craneoencefálico por abuso puede no tener síntomas neurológicos y, en cambio, puede ser diagnosticado con gastroenteritis aguda, otitis media, ERGE, cólico y otras entidades no relacionadas. A menudo, se utiliza una ecografía de la cabeza como evaluación inicial en bebés pequeños. Sin embargo, no es la prueba de elección en el entorno de emergencia. En la valoración de la TCA se debe realizar el examen oftalmológico, preferentemente por un oftalmólogo pediátrico.

Trauma Esquelético

El segundo tipo más común de abuso infantil después de la negligencia es el abuso físico. El ochenta por ciento de las fracturas por abuso ocurren en niños no ambulatorios, particularmente en niños menores de 18 meses de edad. El factor de riesgo más importante para la lesión esquelética abusiva es la edad. No existe un patognomónico de fractura para el abuso, pero hay algunas fracturas que son más sugestivas de abuso. Estas incluyen fracturas de costillas posteriores o laterales y fracturas en “esquina” o en “asa de cubo”, que ocurren en los extremos de los huesos largos y que resultan de un mecanismo de

torsión. Otras fracturas altamente sospechosas son las fracturas esternales, espinal y escapular.

Trauma abdominal

El traumatismo abdominal es una causa importante de morbilidad y mortalidad en los niños maltratados. Es la segunda causa más común de muerte por abuso físico, principalmente en bebés y niños pequeños. Muchos de estos niños no mostrarán hallazgos evidentes y es posible que no haya hematomas abdominales en el examen físico. Por lo tanto, la detección debe incluir pruebas de función hepática, amilasa, lipasa y pruebas de hematuria. Cualquier resultado positivo puede indicar la necesidad de estudios de imagen, particularmente una tomografía computarizada abdominal.

abuso sexual

Si un niño demuestra un comportamiento como desvestirse frente a otros, tocar los genitales de otros, así como tratar de mirar a otros sin ropa, puede haber una preocupación por el abuso sexual. Es importante entender que un examen físico normal no descarta el abuso sexual. De hecho, la mayoría de las víctimas de abuso sexual tienen un examen anogenital normal. En la mayoría de los casos, la evidencia más fuerte de que ha ocurrido abuso sexual es la declaración del niño.

Negligencia

El examen físico no solo puede mostrar signos de abuso físico, sino que también puede mostrar signos de negligencia. El examen general puede mostrar una mala higiene bucal con caries dental extensa, desnutrición con retraso significativo del crecimiento, dermatitis del pañal no tratada o heridas no tratadas.

Todos los proveedores de atención en salud son informantes obligatorios y, como tales, están obligados a informar al bienestar infantil cuando existe una sospecha razonable de abuso o negligencia. No es necesario estar seguro, pero sí es necesario tener una sospecha razonable del abuso. Este informe obligatorio puede salvar la vida de muchos niños. lo óptimo es un enfoque interprofesional con la inclusión de un especialista en maltrato infantil.

UNIVERSIDAD DE COLOMBIA

EVALUACIÓN

Cualquier niño menor de dos años de edad para el que existe una preocupación de abuso físico debe someterse a una encuesta esquelética. Además, cualquier hermano menor de dos años de edad de un niño abusado también debe someterse a una encuesta esquelética. Una encuesta esquelética consta de 21 vistas dedicadas, según lo recomendado por el Colegio Americano de Radiología. Las vistas incluyen aspectos anteroposteriores (AP) y lateral del cráneo; columna lateral; AP, técnica oblicua posterior derecha, oblicua posterior izquierda de tórax/costillas; pelvis AP; AP de cada fémur; AP de cada pierna; AP de cada húmero; AP de cada antebrazo; vistas posterior y anterior de cada mano; AP (dorsoventral) de cada pie. Si los hallazgos son anormales o equívocos, se indica una encuesta de seguimiento en 2 semanas para visualizar los patrones de curación.

Se puede realizar una evaluación de laboratorio para descartar otras enfermedades como causas de las lesiones. Estos pueden incluir hueso (calcio, magnesio, fosfato, fosfatasa alcalina), hematología (CBC), coagulación (PT, PTT, INR), metabólico (glucosa, BUN, creatinina, albúmina, proteína), hígado (AST, ALT), pancreático (amilasa y lipasa), y diátesis hemorrágica (antígeno de Von Willebrand, actividad de Von Willebrand, factor VIII, factor IX y ensayos de función plaquetaria).

Se debe tener en cuenta que el diagnóstico diferencial más común de lesión no accidental es una lesión accidental. [\[8\]](#) [\[9\]](#) [\[10\]](#)

TRATAMIENTO / MANEJO

El tratamiento inicial de un niño maltratado implica la estabilización, incluida la evaluación de las vías respiratorias, la respiración y la circulación del paciente. Una vez que se asegura que el paciente está estable, se requiere una historia clínica y un examen físico completos. Ante la sospecha de cualquier forma de abuso infantil, se debe informar a CPS. Si hay un especialista en maltrato infantil en el centro pediátrico, su implicación sería óptima. Si el paciente es atendido en un entorno ambulatorio, puede ser necesario trasladarlo a un hospital para una evaluación radiológica y de laboratorio, así como la continuación adecuada de la atención. Incluso si un niño fue transferido a otro médico o centro, el médico involucrado primero en la atención del paciente todavía tiene la responsabilidad de ser un informante obligatorio. No es

responsabilidad del médico identificar al perpetrador, pero es para reconocer el abuso potencial. El médico puede seguir defendiendo al niño, asegurándose de que el paciente reciba los servicios de seguimiento adecuados.

Se deben atender las necesidades físicas, mentales y psicosociales de las víctimas de abuso sexual. Se deben realizar pruebas iniciales de infección de transmisión sexual (ITS) y embarazo, así como tratamiento empírico para infección por VIH, gonorrea, clamidia, tricomonas y vaginosis bacteriana para las víctimas adolescentes. Este manejo es posible si los pacientes se presentan dentro de las 72 horas del incidente para recibir la atención adecuada, así como la anticoncepción de emergencia si así lo desean. Los pacientes prepúberes no reciben tratamiento profiláctico debido a la baja incidencia de ITS en este grupo de edad. La evaluación urgente es beneficiosa en los pacientes que necesitan tratamiento profiláctico, aquellos con lesión anogenital, para prueba forense, óptimamente en menos de 72 horas, para protección infantil urgente,[11][12][13]

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Púrpura trombocitopénica idiopática
- Malignidad
- malformaciones vasculares
- Trastorno vascular del colágeno
- Osteogénesis imperfecta
- Hemofilia

COMPLICACIONES

- Fracturas
- quemaduras
- Desfiguración
- Trauma emocional
- convulsiones
- Retraso mental

CONSULTAS

- Psiquiatra
- Cirujano ortopédico
- Neurólogo
- Servicios de protección infantil

PERLAS

El maltrato infantil es un problema de salud pública que conlleva consecuencias para la salud, tanto físicas como psicológicas, de por vida. Físicamente, las personas que sufren un traumatismo craneal por abuso pueden tener déficits neurológicos, retrasos en el desarrollo, parálisis cerebral y otras formas de discapacidad. Psicológicamente, los pacientes de abuso infantil tienden a tener tasas más altas de depresión, trastorno de conducta y abuso de sustancias. Académicamente, estos niños pueden tener un desempeño deficiente en la escuela con una función cognitiva disminuida.

Como médicos, es importante tener un alto índice de sospecha de maltrato infantil, ya que la identificación temprana puede salvar vidas.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN EN SALUD

El maltrato infantil es un problema de salud pública que conlleva consecuencias para la salud, tanto físicas como psicológicas, de por vida. Físicamente, las personas que sufren un traumatismo craneal por abuso pueden tener déficits neurológicos, retrasos en el desarrollo, parálisis cerebral y otras formas de discapacidad. Psicológicamente, los pacientes de abuso infantil tienden a tener tasas más altas de depresión, trastorno de conducta y abuso de sustancias. Académicamente, estos niños pueden tener un desempeño deficiente en la escuela con una función cognitiva disminuida. Es importante como médicos tener un alto índice de sospecha de maltrato infantil, ya que la identificación temprana puede salvar vidas. Las enfermeras, los médicos, los farmacéuticos y todos los demás trabajadores de la salud no deben dudar en denunciar el abuso infantil.

Cuando se trata de abuso infantil, todos los trabajadores de la salud tienen la obligación legal, médica y moral de identificar el problema y reportarlo a

CPS. La mayoría de los problemas de abuso infantil se presentan en el Departamento de Emergencias; por lo tanto, las enfermeras y los médicos suelen ser los primeros en notar el problema. La clave es ser consciente del problema; Permitir que los niños abusados regresen con sus padres generalmente conduce a más violencia y, a veces, incluso a la muerte. Aunque sólo se sospeche maltrato infantil, se debe informar al trabajador social para que el niño pueda ser seguido de forma ambulatoria. La ley favorece al médico para denunciar el abuso infantil, incluso si es solo una sospecha. Por otro lado, no denunciar el abuso infantil puede tener repercusiones en el médico. Desafortunadamente, a pesar de las mejores prácticas, muchos niños continúan sufriendo abuso infantil.[14] [15] [16] (Nivel V)

Resultados basados en evidencia

El maltrato infantil es un problema grave en muchos países. Si bien existe una conciencia aguda del problema, muchos niños no son derivados a CPS y, en consecuencia, continúan sufriendo abusos, a veces incluso la muerte. En una sala de emergencias concurrida, se pasan por alto los signos de abuso infantil y, por lo tanto, los trabajadores de la salud deben estar atentos al abuso en cualquier niño que presente lesiones que están fuera de lugar. [2] [17] (Nivel V)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1. Gershun M, Terrebonne C. Intervenciones del sistema de bienestar infantil en nombre de los niños y las familias: destacando el papel de los defensores especiales designados por los tribunales. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2018 septiembre; 48 (9):215-231. [[PubMed](#) : 30224198]
2. Liu Y, Merritt DH. Estrés financiero familiar y conductas de internalización infantil: los roles de las conductas de maltrato de los

- cuidadores y los servicios sociales. *Abuso infantil Negligencia* 2018 diciembre; 86 :324-335. [[PubMed](#) : 30220424]
3. Miller GF, Chiang L, Hollis N. Economía y violencia contra los niños, hallazgos de la Encuesta sobre la violencia contra los niños en Nigeria. *Abuso infantil Negligencia* 2018 noviembre; 85 :9-16. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC6257999] [[PubMed](#) : 30201521]
 4. Zeanah CH, Humphreys KL. Abuso y negligencia infantil. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2018 septiembre; 57 (9): 637-644. [[Artículo gratuito de PMC](#) : PMC6615750] [[PubMed](#) : 30196867]
 5. Wolford SN, Cooper AN, McWey LM. Depresión materna, historial de maltrato y resultados del niño: el papel de la crianza dura. *Soy J Ortopsiquiatria*. 2019; 89 (2):181-191. [[PubMed](#) : 30198728]
 6. Hansen JB, Killough EF, Moffatt ME, Knapp JF. Hemorragias retinales: ¿trauma craneal por abuso o no? *Pediatr Emerg Care*. 2018 septiembre; 34 (9):665-670. [[PubMed](#) : 30180101]
 7. Van Horne BS, Caughy MO, Canfield M, Case AP, Greeley CS, Morgan R, Mitchell LE. Maltrato por primera vez en niños de 2 a 10 años con y sin defectos de nacimiento específicos: un estudio basado en la población. *Abuso infantil Negligencia* 2018 octubre; 84 :53-63. [[PubMed](#) : 30053644]
 8. Christian CW, Levin AV., CONSEJO SOBRE ABUSO Y NEGLIGENCIA INFANTIL. SECCIÓN DE OFTALMOLOGÍA. ASOCIACIÓN AMERICANA DE ORTOPTISTAS CERTIFICADOS. ASOCIACIÓN AMERICANA DE OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA Y ESTRABISMO. ACADEMIA AMERICANA DE OFTALMOLOGÍA. El examen de la vista en la evaluación del maltrato infantil. *Pediatría*. 2018 agosto; 142 (2) [[PubMed](#) : 30037976]
 9. Vrolijk-Bosschaart TF, Brilleslijper-Kater SN, Benninga MA, Lindauer RJL, Teeuw AH. Práctica clínica: reconocer el abuso sexual infantil:

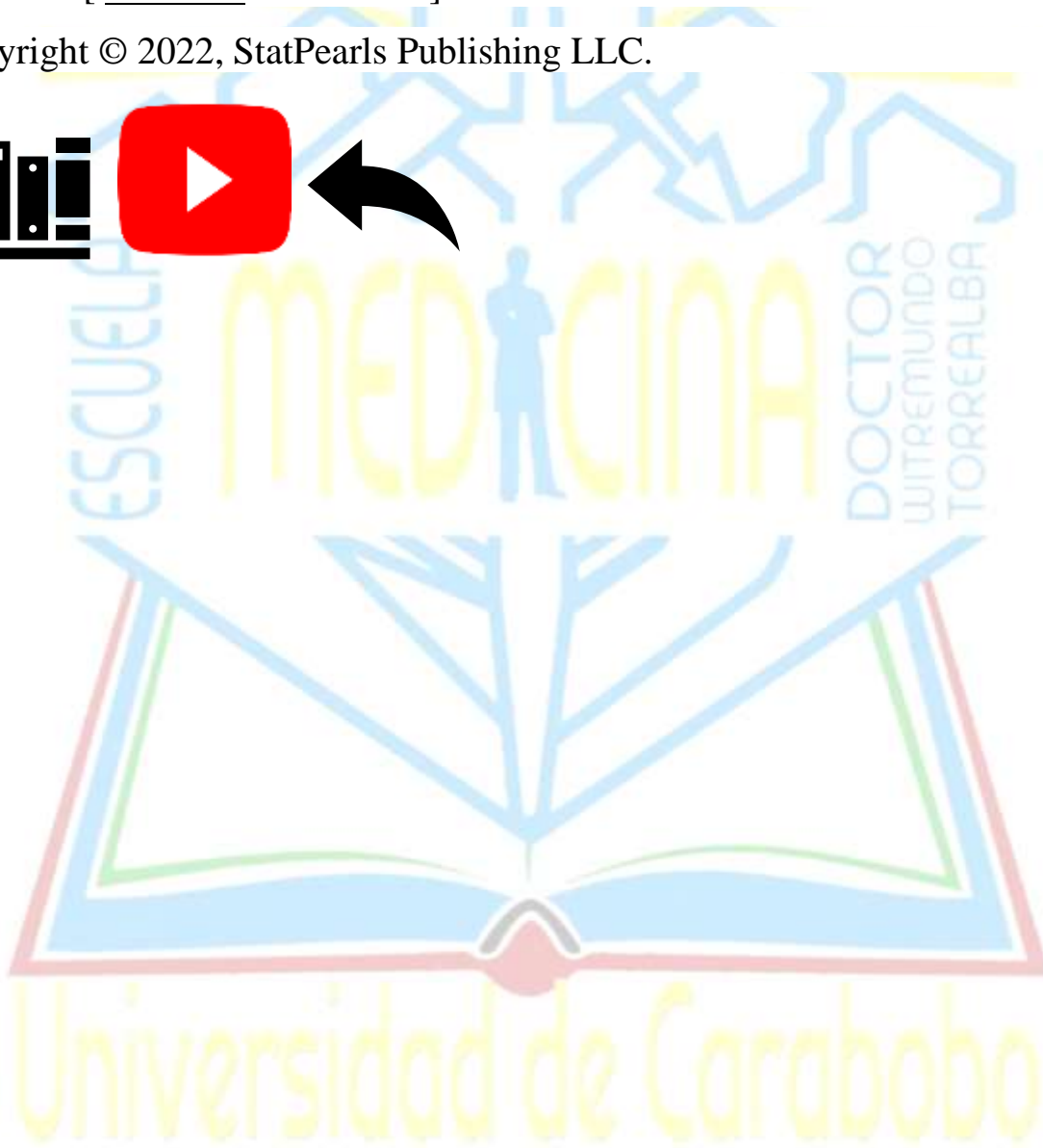
- ¿qué lo hace tan difícil? Eur J Pediatr. 2018 septiembre; 177 (9):1343-1350. [[Artículo gratuito de PMC : PMC6096762](#)] [[PubMed : 29938356](#)]
10. Hu MH, Huang GS, Huang JL, Wu CT, Chao AS, Lo FS, Wu HP. Características clínicas y factores de riesgo del abuso sexual recurrente y el abuso sexual denunciado tardíamente en la infancia. Medicina (Baltimore). 2018 abril; 97 (14):e0236. [[Artículo gratuito de PMC : PMC5902297](#)] [[PubMed : 29620636](#)]
11. Tanoue K, Senda M, An B, Tasaki M, Taguchi M, Kobashi K, Oana S, Mizoguchi F, Shiraishi Y, Yamada F, Okuyama M, Ichikawa K. Encuesta nacional de equipos de protección infantil en hospitales de Japón. Child Abuse Negl. Mayo de 2018; 79 : 11-21 [[PubMed : 29407852](#)]
12. Girardet R, Bolton K, Hashmi S, Sedlock E, Khatri R, Lahoti N, Lukefahr J. Utilización de servicios de protección infantil de pediatras de abuso infantil: un estudio de métodos mixtos. Abuso infantil Negligencia 2018 febrero; 76 :381-387. [[PubMed : 29223128](#)]
13. Al Abduwani J, Sidebotham P, Al Saadoon M, Al Lawati M, Barlow J. El Inventario de Potencial de Abuso Infantil: Desarrollo de una versión árabe. Abuso infantil Negligencia 2017 octubre; 72 :283-290. [[PubMed : 28865399](#)]
14. Wood JN, Henry MK, Berger RP, Lindberg DM, Anderst JD, Song L, Localio R, Feudtner C. Uso y utilidad de estudios esqueléticos para evaluar fracturas ocultas en niños pequeños lesionados. Acad Pediatría. 2019 mayo - junio; 19 (4):428-437. [[Artículo gratuito de PMC : PMC6377846](#)] [[PubMed : 30121318](#)]
15. Merrick MT, Guinn AS. Abuso y negligencia infantil: rompiendo el vínculo intergeneracional. Am J Salud Pública. 2018 septiembre; 108 (9):1117-1118. [[Artículo gratuito de PMC : PMC6085055](#)] [[PubMed : 30088995](#)]
- 16.

Ringel JS, Schultz D, Mendelsohn J, Holliday SB, Sieck K, Edochie I, Davis L. Mejorar los resultados del bienestar infantil: Equilibrar las inversiones en prevención y tratamiento. *Rand Health Q.* 2018 Mar; 7 (4):4. [[Artículo gratuito de PMC : PMC6075810](#)] [[PubMed : 30083416](#)]

17.

Rumball-Smith J, Fromkin J, Rosenthal B, Shane D, Skrbin J, Bimber T, Berger RP. Implementación de detección de abuso infantil de rutina basada en registros de salud electrónicos en los departamentos generales de emergencia. *Abuso infantil Negligencia* 2018 noviembre; 85 :58-67. [[PubMed : 30170921](#)]

Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.



TUMOR DE WILMS

Autores

Stephen W. Leslie¹ ; Hussain Sayjad² ; Patricio B. Murphy³ .

afiliaciones

1 Centro Médico de la Universidad de Creighton

2 RMU y hospitales aliados

3 Centro Médico Regional del Desierto

Última actualización: 27 de mayo de 2022

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El tumor de Wilms, o nefroblastoma, es el cáncer renal pediátrico más común, el cáncer abdominal pediátrico más común y el cuarto cáncer pediátrico más común en general. El tumor de Wilms generalmente se encuentra en niños menores de cinco años. Esta actividad describe la evaluación y el manejo de niños con tumor de Wilms y describe el papel del equipo interprofesional para mejorar la atención de los pacientes afectados.

OBJETIVOS:

- Resumir la presentación clínica típica de un paciente con tumor de Wilms.
- sintetizar el diagnóstico diferencial de las masas abdominales en niños.
- Identificar las consideraciones de tratamiento para los pacientes con tumor de Wilms.
- Describir cómo la coordinación del equipo interprofesional puede conducir a un diagnóstico rápido del tumor de Wilms y, posteriormente, disminuir la morbilidad asociada en los pacientes afectados.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms, o nefroblastoma, es el cáncer renal más frecuente en la edad pediátrica. [\[1\]](#) [\[2\]](#) También es el cáncer abdominal pediátrico más común y el cuarto cáncer pediátrico más común en general. El tumor de Wilms generalmente se encuentra en niños menores de cinco años. El tumor lleva el

nombre del médico alemán Dr. Max Wilms, quien lo describió por primera vez en 1899.

ETIOLOGÍA

La causa del tumor de Wilms no se conoce con precisión, pero se cree que se debe a alteraciones genéticas que tienen que ver con el desarrollo embriológico normal del tracto genitourinario. Algunos de los marcadores genéticos que se han asociado con el tumor de Wilms incluyen alteraciones de los genes *WT1*, *CTNNB1* y *WTX* que se han encontrado en aproximadamente 1/3 de todos los tumores de Wilms. Otros genes asociados con el tumor de Wilms incluyen *TP53* y *MYNC*. Se ha relacionado un peor pronóstico con *TP53* y con la pérdida de heterocigosidad en los cromosomas 1p, 1q, 11p15 y 16q. [3][1]

Solo alrededor del 1% de los pacientes de Wilms tienen un familiar con la enfermedad que normalmente no es uno de los padres.

Se cree que Wilms se desarrolla a partir de tejido metanéfrico persistente o restos nefrogénicos. Estos pueden ocurrir en el 1% de los riñones infantiles, pero generalmente retroceden durante la infancia. Estas células metanéfricas anormales se encuentran hasta en el 100 % de los casos de Wilms bilateral, pero solo en el 35 % de los tumores unilaterales. [1]

La hemihipertrofia y la aniridia, así como una variedad de trastornos urológicos como criptorquidia, riñón en herradura e hipospadias, se asocian con la malignidad, aunque es poco probable que desempeñen algún papel en la carcinogénesis real.

La enfermedad bilateral representa solo alrededor del 5 % de todos los pacientes con tumor de Wilms y se encuentra con mayor frecuencia en niñas.

EPIDEMIOLOGÍA

El tumor de Wilms es el cáncer abdominal más común en la infancia y generalmente se presenta entre los 3 y los 5 años de edad. Hay aproximadamente 650 casos nuevos en los Estados Unidos cada año. Las niñas son ligeramente más propensas a tener Wilms que los niños. [4]

Wilms es más común en africanos y afroamericanos, mientras que es menos común en asiáticos orientales. Los pacientes asiáticos también tenían menos

tumores de histología desfavorable, tienden a tener una enfermedad en un estadio más bajo y disfrutan de mejores resultados de supervivencia.

Las tarifas europeas y norteamericanas son casi las mismas.

El noventa por ciento de los tumores de Wilms se diagnostican antes de los seis años de edad, siendo la mediana de edad de diagnóstico de 3,5 años.

Con marcadas mejoras en la quimioterapia, la gran mayoría de los niños afectados ahora sobreviven.

La supervivencia general a 5 años en los EE. UU. es del 92 %, pero en las partes pobres del mundo con menos recursos, la tasa de supervivencia es solo del 78 %.

El tumor de Wilms se asocia con varios síndromes específicos, incluido el síndrome WAGR. El síndrome WAGR se refiere a la presencia de tumor de Wilms, aniridia, anomalías genitourinarias y retraso mental. Los niños con síndrome de WAGR tienen una probabilidad del 50/50 de desarrollar un tumor de Wilms. Los niños con este síndrome tienen una anomalía cromosómica específica en el gen *WT1* que está implicado tanto en el desarrollo renal como gonadal.

Otro síndrome asociado con Wilms es el síndrome de Denys-Drash o simplemente síndrome de Drash. Esto incluye pseudohermafroditismo masculino e insuficiencia renal progresiva que comienza en la infancia. La enfermedad renal comienza con proteinuria simple en recién nacidos y lactantes, que eventualmente progresa a síndrome nefrótico y, finalmente, insuficiencia renal en toda regla. El noventa por ciento de las personas afectadas eventualmente desarrollará un tumor de Wilms.

El síndrome de Beckwith-Wiedemann se diagnostica clínicamente por hemihipertrofia, agrandamiento del páncreas, riñones hipertróficos, onfalocele, pliegues de las orejas, macrosomía y macroglosia. Los pacientes afectados tienen una probabilidad del 5% al 10% de desarrollar Wilms. [5]

Otros síndromes a veces asociados con Wilms incluyen el síndrome de Sotos, el síndrome de Perlman, la trisomía 18 (síndrome de Edward), el síndrome de Frasier, el síndrome de Bloom, el síndrome de Li-Fraumeni y el síndrome de Simpson-Golabi-Behmel.

El tumor de Wilms en los niños también puede presentarse con criptorquidia, varicocele o hipospadias, y alrededor del 10 % de las niñas afectadas tendrán anomalías uterinas congénitas. Varias otras anomalías congénitas renales, como la duplicación y la ectopia renal, no son infrecuentes.

El hallazgo de restos nefrogénicos perilobares en niños menores de un año de edad se asocia con un marcado aumento en el riesgo de desarrollar un tumor de Wilms contralateral.

HISTOPATOLOGÍA

Macroscópicamente, los tumores de Wilms suelen estar bien delimitados y tienen una pseudocápsula.

Histológicamente, Wilms se divide en histologías "favorables" y "desfavorables".

Histología "favorable": el noventa por ciento de los tumores de Wilms demostrarán una histología "favorable", que generalmente tiene un mejor pronóstico. Las características histológicas clásicas de un tumor de Wilms "favorable" incluyen un patrón trifásico de blastema, tejidos epiteliales y estromales. El blastema es el componente más indiferenciado y posiblemente el más maligno. Consiste en colecciones de pequeñas células redondas de color azul con actividad mitótica muy activa y núcleos superpuestos.

El componente epitelial puede mostrar amplias variaciones en la diferenciación desde una formación tubular temprana con estructuras epiteliales primitivas similares a rosetas hasta túbulos de diferenciación o estructuras similares a glomérulos, que representan nefrogénesis en diferentes etapas de desarrollo.

El componente estromal puede incluir células mesenquimatosas indiferenciadas densamente empaquetadas o áreas mixoides celulares sueltas. Las últimas áreas pueden ser difíciles de distinguir del estroma no tumoral asociado con el cambio inducido por la quimioterapia. La diferenciación heteróloga del estroma neoplásico en forma de células musculares esqueléticas o lisas bien diferenciadas, tejido adiposo, cartílago, hueso e incluso tejido glial está presente en algunos casos, especialmente en tumores que se han sometido a quimioterapia preoperatoria.

Incluso con histología "Favorable", la pérdida de heterocigosidad en los loci 1p y 16q tiende a tener un peor pronóstico. Por esta razón, cuando se dispone

de tejido tumoral de Wilms, debe comprobarse citogenéticamente en busca de deleciones 1p y 16q.

Histología "desfavorable": los tumores de Wilms con histología "desfavorable" demostrarán grados mucho más altos de anaplasia y se asocian con un pronóstico y una supervivencia relativamente peores.

La anaplasia se define histológicamente como núcleos pleomórficos hipercromáticos que son tres veces más grandes que las células adyacentes y tienen figuras mitóticas anormales. La anaplasia se asocia con una mala respuesta al tratamiento.

SEMIOLOGIA

El tumor de Wilms generalmente se presenta como una masa abdominal asintomática en la mayoría de los niños. La madre pudo haber descubierto la masa durante el baño del bebé. Otras características incluyen:

- Dolor abdominal
- hematuria macroscópica
- Infecciones del tracto urinario
- varicocele
- Hipertensión o hipotensión (hasta 1/3 de los pacientes de Wilms demostrarán hipertensión que se normaliza después de la nefrectomía)
- Fiebre
- Anemia
- Si el paciente tiene metástasis pulmonares, puede presentarse disnea o taquipnea.

El dolor abdominal es el síntoma de presentación inicial más común (30% a 40%), seguido de hipertensión (25%) y hematuria (12% a 25%).

EVALUACIÓN

Los laboratorios habituales no son específicos para el tumor de Wilms, pero deben ordenarse para buscar otras patologías. Los análisis de sangre de rutina incluyen: [\[6\]](#) [\[7\]](#) [\[8\]](#) [\[9\]](#)

- Hemograma completo para buscar anemia.
- perfil químico
- Función renal
- análisis de orina
- Estudios de coagulación
- Estudios de citogenética para buscar delección 1p y 16q.

Los estudios de imagen utilizados incluyen los siguientes:

- Ultrasonografía renal (a menudo el estudio inicial) pero depende del operador
- Radiografía de tórax para buscar metástasis pulmonares
- TAC de abdomen y tórax con sedación
- La resonancia magnética abdominal es un estudio opcional.

La imagen es particularmente importante en la planificación quirúrgica. Los factores de riesgo quirúrgicos incluyen tamaño tumoral más grande, extensión tumoral contralateral y desplazamiento de los grandes vasos, lo que típicamente resulta en tiempos quirúrgicos más prolongados, mayor pérdida de sangre y mayores tasas de complicaciones.

El sitio más común de metástasis son los pulmones, por lo que se recomiendan estudios de imagen del tórax. La CT y la MRI abdominales parecen ser casi iguales en el diagnóstico de Wilms, por lo que se puede usar cualquiera. Las metástasis en los huesos son infrecuentes pero inquietantes y, por lo general, se desarrollan más tarde como una recaída o recurrencia.

Recientemente, los estudios de difusión de MRI posiblemente hayan hecho que sea más fácil diferenciar el tumor de Wilms del neuroblastoma, la otra neoplasia maligna abdominal común en los niños. Se encontró que el coeficiente de difusión aparente (ADC) fue sustancialmente mayor para Wilms. Esta diferenciación es crítica ya que los tratamientos para estos dos tumores son diferentes. Se sugirió que se utilizara un valor ADC de corte mayor o igual a $0,645 \times 10^{-3} \text{ mm}^2$ por segundo, con valores más altos que sugirieran Wilms y valores más bajos que indicaran neuroblastoma. Si bien es

útil, esto deberá confirmarse con estudios adicionales antes de que pueda considerarse un indicador confiable.

TRATAMIENTO / MANEJO

El tratamiento del tumor de Wilms suele ser una nefrectomía seguida de quimioterapia sistémica, pero algunos protocolos inician la quimioterapia primero y luego realizan la nefrectomía. Se puede explorar el riñón opuesto para asegurarse de que el cáncer no se haya diseminado, aunque esto no es necesario para los tumores en estadio bajo con histología favorable si las imágenes son negativas. Se toman muestras de los ganglios linfáticos alrededor de la aorta para determinar la etapa y mejorar la supervivencia. [\[10\]](#) [\[11\]](#) [\[12\]](#) [\[13\]](#)

No hay una diferencia significativa aparente en la morbilidad a corto plazo, la mortalidad a los tres años, la tasa de reingreso hospitalario o el estado del margen quirúrgico entre la cirugía abierta tradicional o las técnicas mínimamente invasivas. Sin embargo, la cirugía abierta generalmente proporciona más ganglios linfáticos en la muestra quirúrgica.

No se recomiendan las biopsias de rutina, excepto en circunstancias inusuales, ya que una biopsia automáticamente aumenta la estadificación del tumor a la Etapa III. Esta etapa requiere radiación y quimioterapia.

La radiación posoperatoria puede o no administrarse según la histología del tumor y el grado de diseminación. Para los pacientes sin metástasis que recibirán radiación, el inicio de la terapia dentro de los 14 días posteriores a la cirugía parece mejorar la supervivencia general.

La quimioterapia combinada generalmente se administra para una enfermedad más agresiva. La quimioterapia inicial generalmente incluye vincristina y dactinomicina. También se utilizan doxorubicina, ciclofosfamida, etopósido y carboplatino. [\[14\]](#)

En niños con enfermedad bilateral no se realiza nefrectomía inmediata. Algunos expertos intentan quimioterapia de dosis alta para matar las células tumorales y, con suerte, salvar el riñón. La nefrectomía bilateral obliga inmediatamente a la diálisis, por lo que se hacen todos los esfuerzos para salvar los riñones. Se requieren biopsias repetidas para determinar si el tumor responde a la terapia. La cirugía conservadora de nefronas se puede realizar en casos seleccionados. [\[15\]](#)

Los pacientes que recaen después de la terapia combinada inicial tienden a tener un peor pronóstico que los pacientes de Wilms recién descubiertos.

La enfermedad venooclusiva hepática puede ocurrir en pacientes que reciben terapia para Wilms. Se caracteriza por dolor en el cuadrante superior derecho asociado con ictericia, ascitis, aumento de peso y/o hepatomegalia. El tratamiento de la enfermedad venooclusiva hepática es principalmente de apoyo. [\[dieciséis\]](#)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial del tumor de Wilms puede ser complicado. Mientras que Wilms es el tumor renal infantil más común, el segundo más común es el sarcoma renal de células claras. El pronóstico no es tan bueno como el de Wilms, ya que tiene tasas más altas de mortalidad y recaída. A menudo hace metástasis al hueso. La apariencia histológica a veces puede ser similar a la de Wilms, lo que puede conducir a un diagnóstico erróneo. [\[17\]](#)

Los tumores renales rabdoides son muy malignos y se observan con mayor frecuencia antes de los dos años y casi nunca en niños mayores de cinco años. A menudo es ampliamente metastásico en el momento de la presentación inicial y tiene un pronóstico muy malo con una tasa de mortalidad del 80% dentro del año del diagnóstico.

El nefroma mesoblástico congénito generalmente se encuentra en el primer año de vida, con mayor frecuencia mediante ultrasonido. La hipertensión y los niveles elevados de renina suelen acompañarlo.

El carcinoma de células renales es raro en el grupo de edad pediátrica. Sin embargo, cuando está presente, a menudo se encuentra en una etapa más avanzada que en los adultos. Los pacientes con neuroblastoma que reciben radiación y quimioterapia tienen un mayor riesgo.

El carcinoma medular renal es un cáncer muy agresivo y peligroso que se encuentra casi exclusivamente en personas con enfermedad de células falciformes, generalmente rasgo. Tiende a ser altamente invasivo localmente y metastatiza temprano.

Universidad de Carabobo

PUESTA EN ESCENA

El estadio I indica que el tumor estaba completamente contenido dentro del riñón sin roturas ni derrames fuera de la cápsula renal y sin invasión vascular. Esta etapa representa del 40% al 45% de todos los tumores de Wilms.

El estadio II sería un tumor que ha crecido fuera del riñón hasta cierto punto, como en el tejido adiposo circundante. Por lo general, el tumor se puede extirpar por completo mediante cirugía y los ganglios linfáticos regionales son negativos. Alrededor del 20 % de todos los tumores de Wilms se encuentran en esta etapa.

El estadio III comprende alrededor del 20 % al 25 % de todos los tumores de Wilms e indica un tumor que no se pudo extirpar por completo quirúrgicamente, como los siguientes:

- El cáncer se diseminó a los ganglios linfáticos regionales, pero no a los ganglios más distantes, como en el tórax.
- El cáncer ha crecido hacia estructuras vitales cercanas, por lo que no se pudo extirpar quirúrgicamente por completo.
- Se encuentran depósitos del tumor (implantes tumorales) en el peritoneo, o existen márgenes quirúrgicos positivos
- Las células cancerosas se "derramaron" accidentalmente en la cavidad abdominal durante la cirugía
- El tumor se extirpó quirúrgicamente en piezas separadas; como una pieza del riñón y otra de la glándula suprarrenal
- Se realizó una biopsia renal del tumor antes de extirparlo quirúrgicamente.

Los tumores en estadio IV son aquellos que se han propagado a través del sistema vascular a órganos distantes como los pulmones, el hígado, el cerebro o los huesos, oa los ganglios linfáticos distantes. Estos representan alrededor del 10% de todos los tumores de Wilms.

El estadio V son aquellos casos en los que ambos riñones están afectados por el tumor en el momento del diagnóstico inicial. Alrededor del 5 % de todos los tumores de Wilms se encuentran en esta etapa. También se necesita la estadificación individual de cada unidad renal.

PRONÓSTICO

El pronóstico varía según el estadio del tumor y la histología. La histología favorable tiene tasas de supervivencia del 99 % al 86 %, mientras que la supervivencia de la histología desfavorable oscila entre el 84 % y el 38 %, según el estadio. [\[18\]](#) [\[19\]](#) [\[20\]](#) [\[21\]](#)

La insuficiencia renal en etapa terminal ocurre en alrededor del 1% de los pacientes, por lo general debido a tumores metacrónicos bilaterales.

Las mujeres con síndrome de tumor de Wilms-aniridia (WAGR) pueden desarrollar ovarios rayados y tienen un mayor riesgo de desarrollar gonadoblastoma.

Un peor pronóstico se asocia con las siguientes características:

- Histología anaplásica en tumores en estadio II a IV
- La anaplasia difusa es peor que la focal.
- Pérdida de heterocigosidad en los cromosomas 1p, 1q, 11p15 y 16q o presencia de *TP53*
- Estadio más alto (la mayoría de los tumores con predominio epitelial están en estadio I; la mayoría de los tumores con predominio de blastema están en estadio III y IV)
- Edad mayor a dos años
- Mayor densidad de ganglios linfáticos positivos
- Gran tamaño del tumor
- Incluso los focos tumorales pequeños pueden asociarse con un peor pronóstico debido a la resistencia a la quimioterapia.

COMPLICACIONES

La radiación y la quimioterapia son efectivas para mejorar la supervivencia en pacientes con tumor de Wilms en etapa superior, pero también pueden ser responsables de un mayor riesgo de neoplasias malignas secundarias años más tarde. [\[22\]](#)

Está bien establecido que la radioterapia aumentará el riesgo de cáncer de hueso, mama, colon y tiroides más adelante en la vida. También aumentará el riesgo de osteoporosis.

La quimioterapia con dactinomicina, doxorubicina y vincristina contribuye a un mayor riesgo de neoplasias malignas secundarias, así como toxicidades específicas como la audición (carboplatino), la función cardíaca (adriamicina) y la neuropatía periférica (vincristina). [14]

Alrededor del 5% al 10% de los pacientes de Wilms presentarán la enfermedad de Von Willebrand, lo que puede complicar el tratamiento. La terapia inicial para esto debe ser DDAVP. Si no tiene éxito, se puede utilizar crioprecipitado (factor Von Willebrand concentrado). [23]

ATENCIÓN POSTOPERATORIA Y DE REHABILITACIÓN

Inmediatamente después de la operación, los pacientes deben tener lo siguiente monitoreado:

- Presión arterial
- Electrolitos, temperatura y glucosa en sangre
- Producción de orina

Las visitas de seguimiento para el tumor de Wilms generalmente se programan: [24]

- cada 3 meses durante 2 años después del diagnóstico
- luego cada 6 meses por otros 2 años
- luego una vez cada 2 años

Las visitas de seguimiento para el tumor de Wilms pueden incluir:

- palpar el abdomen en busca de signos de recurrencia local o un tumor hepático
- escuchar los pulmones en busca de signos de metástasis
- palpar la tiroides en busca de crecimientos (si el niño recibió radioterapia en el tórax)

- examen de mamas en pacientes mujeres que recibieron radioterapia en el tórax
- verificar si hay neuropatía periférica (una complicación de la terapia con vincristina)
- comprobar si hay enfermedad hepática/venooclusiva en pacientes con tumores del lado derecho que recibieron radioterapia

Las pruebas son parte de la atención de seguimiento. Estos incluirán:

- Ultrasonido abdominal (se recomienda anualmente)
- tomografía computarizada
- resonancia magnética
- Radiografía de pecho
- Pruebas de función hepática
- Análisis de sangre de la función renal
- Detección temprana de infertilidad
- Pruebas de audición para pacientes que recibieron carboplatino
- Pruebas de función cardíaca, como un ecocardiograma o electrocardiograma al menos cada 3 años para pacientes que recibieron doxorubicina (Adriamycin)
- Detección temprana de cáncer de colon en pacientes que recibieron radiación abdominal (debe comenzar 10 años después del tratamiento con radioterapia o a los 35 años, lo que ocurra más tarde)

Después de la radiación al pulmón o al tórax, se agrega lo siguiente:

- Hormona estimulante de la tiroides (TSH) y tiroxina libre (T4) para monitorear la función tiroidea
- La ecografía de tiroides se recomienda cada 3 años para detectar nódulos y masas tiroideas.
- Las pruebas de densidad ósea deben comenzar 10 años antes de lo que normalmente se haría debido a la osteoporosis temprana

- Detección temprana de cáncer de mama en mujeres

PERLAS Y OTROS TEMAS

La supervivencia actual de los pacientes después de someterse a un tratamiento es de alrededor del 80% al 90%. La adición de radiación ha marcado una diferencia significativa en la supervivencia en comparación con el uso de cirugía sola. El principal tema de investigación actual en Wilms es desarrollar formas de prevenir la toxicidad de los medicamentos asociada con la quimioterapia combinada. La mayoría de los niños pueden vivir una vida normal con un riñón.

Cabe destacar que estudios recientes indican que en las mujeres que sobreviven, existe un mayor riesgo de desarrollar cáncer de mama invasivo a una edad temprana (menores de 40 años). Este riesgo fue mayor en las mujeres que habían sido tratadas previamente con radiación torácica.

Los pacientes con histología anaplásica se enfrentan a un riesgo de recurrencia de alrededor del 50%. Incluso los pacientes con características histológicas de bajo riesgo pueden esperar una tasa de recurrencia del 15%. Existe cierta controversia sobre la posibilidad de que una biopsia renal propague la enfermedad o aumente el riesgo de recurrencia local, pero esto aún no se ha determinado de manera concluyente. Cuando se encuentra una recurrencia, la mayoría de las veces afecta los pulmones y generalmente es temprano, con mayor frecuencia dentro de los dos años posteriores al descubrimiento inicial del tumor.

También existe el riesgo de retraso en el desarrollo de Wilms en el riñón contralateral, que se encuentra en aproximadamente el 1 % de los pacientes, generalmente dentro de los dos años posteriores al descubrimiento inicial del tumor de Wilms en el riñón original. Se cree que esto se debe a restos nefrogénicos focales persistentes en el riñón contralateral.

Alrededor del 15% de los pacientes con Wilms tienen riesgo de recurrencia. La mayoría de estos se encontrarán dentro de los primeros 2 años después de la cirugía.

El ADN tumoral circulante puede resultar una herramienta de diagnóstico útil en el diagnóstico de tumores pediátricos como el de Wilms, pero aún está en fase de investigación.

Los nuevos medicamentos de quimioterapia parecen prometedores, como el topotecán y el irinotecán, mientras que los trasplantes de células madre y las terapias dirigidas representan nuevos enfoques prometedores para el tratamiento del tumor de Wilms.

MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

Los tumores de Wilms aún son relativamente raros, pero la supervivencia de la mayoría de los pacientes es bastante buena, especialmente para aquellos con histología "favorable" que reciben un diagnóstico temprano y reciben el tratamiento adecuado. La mayoría de los pacientes se presentan primero con el pediatra, la enfermera practicante o el proveedor de atención primaria. Estos médicos deben estar atentos a los bebés con dolor abdominal, ya que la causa puede ser un tumor de Wilms. La clave para mejorar la supervivencia es una pronta derivación al oncólogo. Debido a que el diagnóstico suele ser devastador para las familias, una enfermera de salud mental debe brindar asesoramiento junto con el médico. El farmacéutico debe educar a la familia sobre los medicamentos quimioterápicos y sus efectos adversos. La enfermera de oncología debe educar a la familia sobre la cirugía, los cuidados postoperatorios,

Los trabajadores sociales deben participar desde el principio en la atención para que el paciente tenga el apoyo adecuado y no se pierda el tratamiento.

Es necesario un abordaje de equipo interprofesional para los pacientes considerados candidatos a cirugía, ya que la recuperación es prolongada y puede estar asociada a complicaciones. El mensaje a la familia debe ser coherente y realista. Solo a través de este enfoque se pueden mejorar las relaciones cliente-paciente y, con suerte, traducirse en resultados positivos.

Se están desarrollando nuevos enfoques para aquellos que inicialmente no responden bien al tratamiento. El tumor de Wilms bilateral puede ser particularmente desafiante y requiere una estrecha coordinación entre oncólogos, pediatras, enfermeras practicantes, proveedores de atención primaria, radiólogos y cirujanos en el momento y la implementación de la quimioterapia neoadyuvante con cirugía conservadora de nefronas bilateral o nefrectomías. [\[25\]](#)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



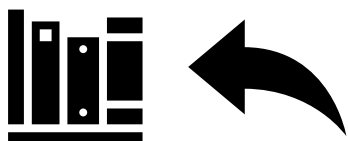
REFERENCIAS

1. Xie W, Wei L, Guo J, Guo H, Song X, Sheng X. Funciones fisiológicas de la proteína asociada al tumor 1 de Wilms y su papel en la tumorigénesis. J Cell Biochem. 12 de febrero de 2019; [[PubMed](#)]
2. Oh L, Hafsi H, Hainaut P, Ariffin H. p53, biología de células madre y blastomas infantiles. Curr Opinión Oncol. 2019 marzo; 31 (2):84-91. [[PubMed](#)]
3. Kitagawa K, Gonoï R, Tatsumi M, Kadowaki M, Katayama T, Hashii Y, Fujisawa M, Shirakawa T. Desarrollo preclínico de una vacuna contra el cáncer oral WT1 utilizando un vector bacteriano para tratar el cáncer de próstata resistente a la castración. Mol Cáncer Ther. 2019 mayo; 18 (5):980-990. [[PubMed](#)]
4. Caldwell BT, Wilcox DT, Costa NG. Manejo actual de la oncología urológica pediátrica. Pediatra av. 2017 agosto; 64 (1): 191-223. [[PubMed](#)]
5. MacFarland SP, Duffy KA, Bhatti TR, Bagatell R, Balamuth NJ, Brodeur GM, Ganguly A, Mattei PA, Surrey LF, Balis FM, Kalish JM. Diagnóstico del síndrome de Beckwith-Wiedemann en niños con tumor de Wilms. Cáncer de sangre pediátrico. 2018 octubre; 65 (10):e27296. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
6. de la Monneraye Y, Michon J, Pacquement H, Aerts I, Orbach D, Doz F, Bourdeaut F, Sarnacki S, Philippe-Chomette P, Audry G, Coulomb A, Fréneaux P, Klijanienko J, Berrebi D, Zucker JM, Schleiermacher G, Brisse HJ. Indicaciones y resultados de la biopsia diagnóstica en tumores renales pediátricos: un análisis retrospectivo de 317 pacientes con

- revisión crítica de las pautas SIOP. Cáncer de sangre pediátrico. 2019 junio; 66 (6):e27641. [[PubMed](#)]
7. Consejo Editorial de Tratamiento Pediátrico del PDQ. Resúmenes de información sobre el cáncer del PDQ [Internet]. Instituto Nacional del Cáncer (EE.UU.); Bethesda (MD): 5 de abril de 2022. Tratamiento del tumor de Wilms y otros tumores renales infantiles (PDQ®): versión para profesionales de la salud. [[PubMed](#)]
 8. Biderman Waberski M, Lindhurst M, Keppler-Noreuil KM, Sapp JC, Baker L, Gripp KW, Adams DM, Biesecker LG. El ADN libre de células en orina es un biomarcador de nefroblastomatosis o tumor de Wilms en el espectro de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA (PROS). Genet Med. 2018 septiembre; 20 (9):1077-1081. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 9. Prasad M, Vora T, Agarwala S, Laskar S, Arora B, Bansal D, Kapoor G, Chinnaswamy G, Radhakrishnan V, Kaur T, Rath GK, Bakhshi S. Manejo del tumor de Wilms: documento de consenso de ICMR. Indio J Pediatr. 2017 junio; 84 (6):437-445. [[PubMed](#)]
 10. Cone EB, Dalton SS, Van Noord M, Tracy ET, Rice HE, Routh JC. Biomarcadores para el tumor de Wilms: una revisión sistemática. J Urol. 2016 noviembre; 196 (5):1530-1535. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 11. [[PubMed](#)] [Referencia cruzada] Gripp KW, Baker L, Kandula V, Conard K, Scavina M, Napoli JA, Griffin GC, Thacker M, Knox RG, Clark GR, Parker VE, Semple R, Mirza G, Keppler-Noreuil KM . Nefroblastomatosis o tumor de Wilms en un cuarto paciente con mutación somática de PIK3CA. Am J Med Genet A. Octubre de 2016; 170 (10):2559–6 [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
 12. Fuchs J. [Conceptos quirúrgicos en el tratamiento del tumor de Wilms: una actualización]. Urólogo A. 2015 Dic; 54 (12):1784-91. [[PubMed](#)]
 - 13.

- Scalabre A, Bergeron C, Brioude F, Dainese L, Cropet C, Coulomb L'hermine A, Pasqualini C, Auber F, Verschuur A, Schleiermacher G, Le Bouc Y, Audry G, Irtan S. ¿Está justificada la cirugía conservadora de nefronas en Wilms? ¿Tumor con síndrome de Beckwith-Wiedemann o hemihipertrofia aislada? *Cáncer de sangre pediátrico*. 2016 septiembre; 63 (9):1571-7. [[PubMed](#)]
14. Oostveen RM, Pritchard-Jones K. Manejo farmacoterapéutico del tumor de Wilms: una actualización. *Medicamentos pediátricos*. 2019 febrero; 21 (1): 1-13. [[PubMed](#)]
15. Saha H, Ghosh D, Biswas SK, Mishra PK, Saha K, Chatterjee U. Tumor de Wilms bilateral sincrónico: experiencia de cinco años en un solo centro con la evaluación de la calidad de vida. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2019 ene-mar; 24 (1):52-60. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
16. Fawkner-Corbett DW, Howell L, Pizer BL, Dominici C, McDowell HP, Losty PD. Tumor de Wilms: lecciones y resultados: una experiencia de 25 años en un solo centro en el Reino Unido. *Pediatr Hematol Oncol*. 2014 agosto; 31 (5):400-8. [[PubMed](#)]
17. Aslan M, Aslan A, Ariöz Habibi H, Kalyoncu Uçar A, Özmen E, Minister S, Kuruğöglu S, Adaletli İ. Resonancia magnética ponderada por difusión para diferenciar el tumor de Wilms del neuroblastoma. *Diagnóstico Interv Radiol*. 2017 septiembre-octubre; 23 (5):403-406. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
18. Rossoff J, Tse WT, Duerst RE, Schneiderman J, Morgan E, Kletzel M, Chaudhury S. Quimioterapia de dosis alta y rescate de células madre hematopoyéticas autólogas para el tratamiento del tumor de Wilms en recaída y refractario: reevaluación de los resultados. *Pediatr Hematol Oncol*. 2018 agosto - septiembre; 35 (5-6):316-321. [[PubMed](#)]
19. Wang X, Song P, Huang C, Yuan N, Zhao X, Xu C. Análisis de red de coexpresión de genes ponderados para identificar genes centrales en

- asociación con el pronóstico en el tumor de Wilms. Mol Med Rep. 2019 Mar; 19 (3):2041-2050. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
20. Zhang W, Lu X, Cui P, Piao C, Xiao M, Liu X, Wang Y, Wu X, Liu J, Yang L. Ensayo clínico de fase I/II de una inmunoterapia basada en vacunación con células dendríticas dirigida al tumor de Wilms 1 en pacientes con cáncer avanzado. Cancer Immunol Immunotro. 2019 ene; 68 (1):121-130. [[PubMed](#)]
21. Han Q, Li K, Dong K, Xiao X, Yao W, Liu G. Características clínicas, tratamiento y resultados del tumor de Wilms bilateral: revisión sistemática y metanálisis. J Pediatr Surg. 2018 diciembre; 53 (12):2465-2469. [[PubMed](#)]
22. Islam M, Saltzman AF, Amini A, Carrasco A, Cost NG. Factores que influyen en la supervivencia general de niños, adolescentes y adultos jóvenes con tumores renales de alto riesgo. Urología. 2018 octubre; 120 :222-230. [[PubMed](#)]
23. Baxter PA, Nuchtern JG, Guillerman RP, Mahoney DH, Teruya J, Chintagumpala M, Yee DL. Síndrome de von Willebrand adquirido y tumor de Wilms: no siempre benigno. Cáncer de sangre pediátrico. 2009 marzo; 52 (3):392-4. [[PubMed](#)]
24. Mullen EA, Chi YY, Hibbitts E, Anderson JR, Steacy KJ, Geller JI, Green DM, Khanna G, Malogolowkin MH, Grundy PE, Fernandez CV, Dome JS. Impacto de la modalidad de imágenes de vigilancia en la supervivencia después de la recurrencia en pacientes con tumor de Wilms de histología favorable: un informe del Children's Oncology Group. J Clin Oncol. 18 de octubre de 2018;:JCO1800076. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
25. Iaboni DSM, Chi YY, Kim Y, Dome JS, Fernandez CV. Resultado de los pacientes con tumor de Wilms con metástasis ósea inscritos en los Estudios Nacionales de Tumor de Wilms 1-5: Informe del Grupo de Oncología Infantil. Cáncer de sangre pediátrico. 2019 ene; 66 (1):e27430. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]



NEUROBLASTOMA

Autores

Sidhart Mahapatra 1 ; Kishore B. Challagundla 2 .

afiliaciones

1 Centro Médico de la Universidad de Nebraska

2 Centro Médico de la Universidad de Nebraska

Última actualización: 12 de julio de 2022 .

ACTIVIDAD DE EDUCACIÓN CONTINUA

El neuroblastoma (NB) es el tumor infantil extracraneal más frecuente. Se clasifica como un tumor neuroendocrino embrionario, originado a partir de células progenitoras de la cresta neural. Por lo tanto, puede ocurrir en cualquier parte del sistema nervioso simpático, incluidos los ganglios cervical superior, paraespinal y celíaco; la mayoría surgen en las glándulas suprarrenales. Debido a la gran variabilidad en su presentación, los signos y síntomas clínicos al momento de la presentación pueden variar desde una masa palpable benigna con distensión hasta una enfermedad importante por una diseminación tumoral sustancial. Esta actividad repasa la causa, fisiopatología y presentación del neuroblastoma y destaca el papel del equipo interprofesional en su manejo.

OBJETIVOS:

- Describir la fisiopatología del neuroblastoma.
- Revisar la presentación del neuroblastoma.
- Resuma las opciones de tratamiento para el neuroblastoma.
- Explicar las modalidades para mejorar la coordinación de la atención entre los miembros del equipo interprofesional a fin de mejorar los resultados para los pacientes afectados por neuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

El neuroblastoma (NB) es el tumor infantil extracraneal más frecuente. Se clasifica como un tumor neuroendocrino embrionario, originado a partir de

células progenitoras de la cresta neural. [1] Por lo tanto, puede ocurrir en cualquier parte del sistema nervioso simpático, incluidos los ganglios cervical superior, paraespinal y celíaco; la mayoría surgen en las glándulas suprarrenales. [2] Debido a la alta variabilidad en su presentación, los signos y síntomas clínicos al momento de la presentación pueden variar desde una masa palpable benigna con distensión hasta una enfermedad importante por una diseminación tumoral sustancial. Aunque se han informado aumentos generales en la supervivencia libre de eventos a los cinco años, el análisis de la mortalidad por subgrupos específicos ha revelado una discordancia entre las altas tasas de curación para las formas más benignas de bajo riesgo y poca mejoría en los grupos de alto riesgo. [3] [4] Por lo tanto, el impulso para el desarrollo de terapias dirigidas en el manejo intensivo de grupos de alto riesgo es fuerte.

ETIOLOGÍA

Aún no se han identificado los factores de riesgo para la adquisición de mutaciones en genes clave que conducen al neuroblastoma, aunque las exposiciones durante la concepción y el embarazo son un tema de investigación. El neuroblastoma puede desarrollarse esporádicamente o transmitirse en la línea germinal. La mayoría de los casos familiares de neuroblastoma ocurren debido a la herencia de mutaciones altamente penetrantes en los genes *ALK* o *PHOX2B*. [2] [5] Un pequeño subconjunto de NB familiar demuestra una herencia autosómica dominante. [6] Aunque hasta el 15 % de los casos esporádicos de neuroblastoma surgen de mutaciones en *ALK*, las mutaciones transformantes más comunes involucran polimorfismos en *BARD1* (2q35), *LIN28B* (6q16.3), o *FLJ22536* (6p22.3). Las aberraciones citogenéticas pueden incluir además la pérdida de los cromosomas 1p y 11q, la variación del número de copias en 1q21 y la ganancia de 17q. [1] [7] [8] [9] En particular, la amplificación del oncogén *MYCN* se observa en aproximadamente el 25 % de los pacientes y se relaciona con el peor pronóstico; La ganancia de 17q y la pérdida de 1p se correlacionan con la amplificación de *MYCN*. [1] [10]

EPIDEMIOLOGÍA

El neuroblastoma es el tumor más frecuente del sistema nervioso simpático (97 %) y la neoplasia maligna más común de la infancia con una mediana de edad de diagnóstico de 17 meses. [11] Representa el 15 % de las muertes pediátricas

relacionadas con el cáncer. [12] La incidencia anual de neuroblastoma en los Estados Unidos es de aproximadamente 650 casos, es decir, 10,2 por millón de niños (65 por millón de bebés), con pocos cambios (0,4 %) con el tiempo. [2] Si bien se ha observado una mejora general en la mortalidad a cinco años entre 1975 y 2005, la mortalidad específica de subgrupos presenta un panorama diferente.

FISIOPATOLOGÍA

Se han descubierto muchos marcadores biológicos de neuroblastoma, de los cuales el más importante es MYCN. Este oncogén se sobre expresa en casi el 25% de los pacientes con neuroblastoma. El gen también se encuentra comúnmente en pacientes con cáncer avanzado. Los pacientes con el gen MYCN tienden a tener una progresión rápida del cáncer y malos resultados. Por otro lado, la expresión del gen H-Ras está asociada con la enfermedad en etapa baja.

El índice de ADN también se utiliza para evaluar la respuesta al tratamiento. Aquellos con un índice de ADN de más de 1 tienden a mostrar una buena respuesta a la doxorubicina y la ciclofosfamida en comparación con aquellos con un índice de menos de 1. Otros marcadores biológicos relacionados con un mal pronóstico incluyen la falta de expresión de la glicoproteína CD 44 y niveles elevados de telomerasa. ARN. Otros marcadores relacionados con un mal pronóstico incluyen niveles elevados de LDH, ferritina sérica y enolasa sérica específica de neuronas.

Cerca del 90% de los pacientes tienen elevaciones de ácido vanililmandélico y ácido homovanílico en la orina. En Japón, se ha demostrado que el cribado masivo con catecolaminas urinarias reduce las muertes por neuroblastomas de alto riesgo.

Los neuroblastomas se pueden desarrollar en la glándula suprarrenal (más común), los ganglios paraespinales y, con menos frecuencia, en el tórax, la pelvis y las áreas cervicales. Los lactantes suelen presentar masas torácicas o en el cuello, mientras que los niños mayores tienden a presentar masas abdominales.

Los síntomas se deben principalmente a la masa de la lesión, que aumenta el perímetro abdominal y provoca dolor. Las lesiones en el canal espinal pueden presentarse con déficits neurológicos.

HISTOPATOLOGÍA

La histopatología revelará pequeñas células azules redondas con agrupamiento de células en el tejido conectivo y la presencia de pseudorosetas. Estas pseudorosetas solo se ven en el 10%-15% de los casos.

SEMILOGIA

Dadas las amplias áreas pobladas por células de la cresta neural, el neuroblastoma puede presentarse en el cuello, el tórax, el abdomen o la pelvis. Siendo el sitio de origen más frecuente la médula suprarrenal, los pacientes a menudo presentan una masa abdominal sólida. Con la afectación de los ganglios cervicales superiores, además de una masa en el cuello, se puede observar el síndrome de Horner (ptosis, miosis, anhidrosis). Si el tumor involucra la médula espinal, se puede observar compresión de la médula o parálisis. Además, el comportamiento del tumor puede variar desde la regresión espontánea hasta la diseminación generalizada en la presentación. Dado que más de la mitad de todos los pacientes con neuroblastoma tienen diseminación hematógena en el momento del diagnóstico, la enfermedad puede afectar el hueso y la médula ósea (56 % y 71 %, respectivamente), seguidos de los ganglios linfáticos (31 %) y los pulmones (3 %). Los signos clínicos no específicos incluyen fiebre, pérdida de peso y fatiga. De este modo,

La hipertensión es rara y suele deberse a la compresión de la arteria renal más que al exceso de catecolaminas.

La diarrea crónica debida a la secreción de péptido intestinal vasoactivo puede ser la presentación inicial.

Cuando el hueso está involucrado, puede haber dolor y cojera. Además, las metástasis óseas pueden presentarse con fracturas patológicas.

Las lesiones torácicas pueden presentarse con el síndrome de Horner.

En casos raros, el paciente puede presentar mioclonos y opsoclonos. Estos pacientes tienden a tener enfermedad localizada y buenos resultados. Sin embargo, el déficit neurológico puede ser incapacitante.

EVALUACIÓN

Evaluación clínica

La evaluación diagnóstica se basa no sólo en una anamnesis y un examen físico cuidadosos, sino también en análisis bioquímicos, histológicos y radiográficos. Los estudios de laboratorio deben incluir lo siguiente:

- CBC
- Función renal
- Función del hígado
- electrolitos
- LDH

Se requiere confirmación histológica para establecer un diagnóstico de neuroblastoma. Histológicamente, se pueden ver pequeñas células redondas de color azul pálido, conocidas como pseudorosetas de Homer-Wright; estos se ven de manera similar en el tumor de Wilm y el sarcoma de Ewing, lo que lleva a su categorización de grupo común como tumores de células azules pequeñas. [1] Si una muestra de biopsia es positiva para el tumor, se evalúa más la ploidía del ADN y el estado del gen MYCN. Dado que las células de neuroblastoma se originan a partir de células de la cresta neural destinadas a diferenciarse en neuronas simpáticas periféricas, las células a menudo producen catecolaminas; Los productos de degradación de estas catecolaminas son el ácido homovanílico (HVA) y el ácido vanillilmandélico (VMA). Por lo tanto, en más del 90% de los neuroblastomas, la elevación de estos productos de degradación de catecolaminas en la orina es diagnóstica. [13]

Las imágenes preliminares se realizan preferentemente con resonancia magnética para una buena resolución y planificación de la escisión quirúrgica. Aprovechando aún más la captación neuronal simpática de mIBG (metaiodobencilguanidina), debido a su naturaleza análoga a la norepinefrina, la extensión de la metástasis del neuroblastoma se puede delinear con una exploración de mIBG con alta precisión y calidad. [14] Para completar la estadificación del tumor, se requieren biopsias de médula ósea. [1] Cabe señalar que las afecciones paraneoplásicas comunes asociadas con el neuroblastoma incluyen el síndrome de opsoclono-mioclono y la diarrea secretora intratable debido a la secreción de péptido intestinal vasoactivo (VIP). [15][16]

Se recomienda una tomografía computarizada del abdomen y el tórax para buscar calcificaciones y lesiones metastásicas.

Se requiere resonancia magnética de la columna si se sospecha compresión del cordón y síndrome de Horner.

Las encuestas esqueléticas pueden ayudar a evaluar la presencia de lesiones metastásicas.

Son necesarios un ECG basal y un ecocardiograma. Se recomienda una audición inicial antes de iniciar el tratamiento con cisplatino.

TRATAMIENTO / MANEJO

Dada la heterogeneidad en la ubicación, el grado y el estadio del tumor en el momento del diagnóstico, las modalidades de tratamiento incluyen observación simple, resección quirúrgica, quimioterapia, radioterapia, trasplante de células madre e inmunoterapia. Los pacientes con NB de bajo riesgo tienen tumores localizados, algunos (lactantes) con alta propensión a la regresión tumoral espontánea. [17] Por lo tanto, los niños con tumores pequeños (menos de 5 cm) se pueden observar con imágenes cada seis a 12 semanas para monitorear el crecimiento del tumor, evitando así la cirugía en los bebés pequeños. [1]

Para tumores localizados más grandes, en la infancia pasada de los pacientes, se persigue la resección quirúrgica. Para pacientes menores de 18 meses de edad, el enfoque de observación está actualmente bajo investigación internacional por parte de los grupos cooperativos COG ([NCT02176967](#)) y SIOPEN ([NCT01728155](#)). Para los niños que presentan síntomas, se administra quimioterapia limitada sin paliación quirúrgica ni radioterapia. [1]

El grupo de riesgo intermedio presenta metástasis localizadas, es decir, en los ganglios linfáticos o la médula ósea (en lactantes). Por lo general, se manejan con quimioterapia sola y posible resección quirúrgica si es posible. [18]

El grupo de alto riesgo tiene el peor pronóstico y presenta enfermedad metastásica generalizada en la médula ósea, los huesos, los pulmones y el hígado. Reciben quimioterapia de inducción para reducir la carga tumoral tanto en la ubicación primaria como en la metastásica, seguida de una resección quirúrgica máxima, seguida de quimioterapia mieloablativa y trasplante de células madre. Después de eso, los pacientes son tratados con una combinación

de quimioterapia de mantenimiento e inmunoterapia. [19] Un anticuerpo monoclonal, dinutuximab, que se adhiere a una molécula de carbohidrato (GD2) en la superficie de muchas células de neuroblastoma, se usa como fármaco de inmunoterapia para el tratamiento del neuroblastoma. Se informa que el tratamiento con dinutuximab mejora la supervivencia sin complicaciones a los dos años de los pacientes con neuroblastoma de alto riesgo del 46 % al 66 %. [20]

La cirugía juega un papel vital en el tratamiento del neuroblastoma. Para la enfermedad localizada, se puede obtener una cura con cirugía. A veces se necesita cirugía para establecer un diagnóstico. La cirugía de segunda revisión después de la quimioterapia a menudo se realiza con fines de reducción de volumen.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Quiste dermoide
- Sarcoma de Ewing
- Tumor de células germinales
- hepatoblastoma
- fibromatosis infantil
- Infección
- linfoma
- Rabdomiosarcoma
- Sarcoma de células redondas pequeñas
- síndrome de Wilm

PUESTA EN ESCENA

El Sistema Internacional de Estadificación del Neuroblastoma (INSS) basado en la resección quirúrgica se usa para estadificar los neuroblastomas en los Estados Unidos.

Nivel 1:

- Una lesión localizada con escisión macroscópica completa. Puede haber enfermedad residual microscópica.
- Los ganglios linfáticos ipsilaterales son negativos para el cáncer.

Etapa 2:

- Tumor localizado con tumor macroscópico evidente no extirpado por completo
- Los ganglios linfáticos ipsilaterales son negativos para el cáncer.

Etapa 2B

- Tumor localizado con escisión macroscópica completa, pero los ganglios linfáticos ipsilaterales son positivos para el tumor
- Los ganglios linfáticos contralaterales agrandados son negativos para el cáncer

Etapa 3:

- Cáncer no resecable que ha cruzado la línea media, hay afectación de los ganglios linfáticos regionales
- Una lesión unilateral localizada con ganglios linfáticos contralaterales positivos

Etapa 4: cualquier lesión primaria que se haya diseminado a ganglios linfáticos distantes, hígado, médula ósea o piel

Etapa 4:

- Tumor primario localizado con diseminación limitada al hígado, la piel o la médula ósea
- Limitado a bebés

Clasificación de subgrupos

La amplia variabilidad en el comportamiento del tumor del neuroblastoma está vinculada a múltiples factores que ahora están relacionados con el pronóstico del paciente. La categorización clásica de pronóstico del Children's Oncology Group (COG) divide a los pacientes en cuatro grupos según la edad del

paciente, el estadio posquirúrgico, la amplificación de MYCN, la histología y la ploidía del ADN [3] :

1. Riesgo bajo: solo tumor localizado, supervivencia superior al 90 %
2. Riesgo intermedio: tumor localizado con extensión regional y/o metástasis a hueso y médula ósea, 90% a 95% de supervivencia
3. Alto riesgo: enfermedad ampliamente diseminada (excluidos los lactantes), supervivencia del 40 % al 50 %
4. Estadio tumoral 4S: enfermedad ampliamente diseminada en lactantes, supervivencia superior al 90 % debido a la regresión espontánea del tumor.

Sin embargo, la clasificación del neuroblastoma del COG difiere de la del SIOPEN europeo y de otros grupos cooperativos. En 2004, el Grupo Internacional de Riesgo de Neuroblastoma (INRG), un grupo de trabajo de expertos en neuroblastoma pediátrico de todo el mundo, se reunió con el objetivo principal de desarrollar un enfoque de consenso para el pretratamiento de estratificación de riesgo de neuroblastoma. [21] Utilizando la edad del paciente, el estadio del tumor, el grado y la diferenciación del tumor, la histología del tumor, la amplificación de MYCN, las aberraciones citogenéticas en 11q y la ploidía del ADN, el grupo definió 16 grupos de pretratamiento ampliamente divisibles en cuatro subgrupos de pronóstico basados en cinco años. supervivencia libre de eventos (SSC):

1. Riesgo muy bajo: supervivencia libre de eventos (SSC) a cinco años superior al 85 %
2. Riesgo bajo: SSC a cinco años del 75 % al 85 %
3. Riesgo intermedio: SSC a cinco años del 50 % al 75 %
4. Alto riesgo: SSC a cinco años inferior al 50 %

Más del 50 % de los neuroblastomas recién diagnosticados son de muy bajo o bajo riesgo. [21] Los marcadores de pronóstico negativo incluyen edad mayor de 18 meses, metástasis en el momento del diagnóstico y presencia de amplificación de MYCN, pérdida de 1p, pérdida de 11q, ganancia de 17q o alteraciones del número de copias de ADN. [1][21]

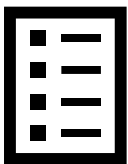
MEJORA DE LOS RESULTADOS DEL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA

El neuroblastoma es un tumor abdominal raro en niños pequeños. Sin embargo, si se pasa por alto el diagnóstico, el tumor es fatal. Por lo tanto, el diagnóstico y el tratamiento del neuroblastoma se manejan mejor con un equipo interprofesional que incluya un pediatra, un cirujano pediátrico, un oncólogo, un terapeuta de radiación, trabajadores sociales, un farmacéutico, un dietista y enfermeras especializadas. Un equipo dedicado a los cánceres infantiles es vital ya que estos pacientes tienen necesidades especiales. Todos los tratamientos contra el cáncer pueden atrofiar el crecimiento y, por lo tanto, un dietista debe participar desde el principio en la atención.

El tumor puede ocurrir en cualquier parte de la cadena simpática y puede confundirse con un tumor de Wilms. Los farmacéuticos oncólogos ayudan en la formulación de la quimioterapia, verifican las interacciones entre medicamentos y brindan educación a la familia y al paciente. Los enfermeros practicantes de oncología y las enfermeras juegan un papel vital en el cuidado del paciente y la educación de la familia. La terapia ocupacional es necesaria ya que algunos niños pueden desarrollar déficits neurológicos que pueden afectar la función motora. Un ambiente positivo es esencial para asegurar que el niño prospere en esta difícil situación. Los miembros del equipo deben comunicarse abiertamente entre sí para mejorar su atención. [Nivel 5]

Durante la última década, la supervivencia de estos pacientes ha mejorado ligeramente para las lesiones en etapa temprana, pero para las etapas tardías, la supervivencia es abismal. Por lo tanto, el impulso para el desarrollo de terapias dirigidas en el manejo intensivo de grupos de alto riesgo es fuerte. [\[22\]](#) [\[23\]](#)

PREGUNTAS DE REVISIÓN



REFERENCIAS

1.

- Matthay KK, Maris JM, Schleiermacher G, Nakagawara A, Mackall CL, Diller L, Weiss WA. Neuroblastoma. *Imprimadores Nat Rev Dis.* 10 de noviembre de 2016; 2 :16078. [[PubMed](#)]
2. MarisJM. Avances recientes en neuroblastoma. *N Engl J Med.* 10 de junio de 2010; 362 (23):2202-11. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
3. Maris JM, Hogarty MD, Bagatell R, Cohn SL. Neuroblastoma. *Lanceta.* 2007 23 de junio; 369 (9579):2106-20. [[PubMed](#)]
4. Linabery AM, Ross JA. Supervivencia del cáncer infantil y adolescente en los EE. UU. por raza y etnia para el período de diagnóstico 1975-1999. *Cáncer.* 01 de noviembre de 2008; 113 (9):2575-96. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
5. Moses YP, Laudenslager M, Longo L, Cole KA, Wood A, Attiyeh EF, Laquaglia MJ, Sennett R, Lynch JE, Perri P, Laureys G, Speleman F, Kim C, Hou C, Hakonarson H, Torkamani A, Schork NJ , Brodeur GM , Tonini GP , Rappaport E , Devoto M , Maris JM . Identificación de ALK como un importante gen de predisposición al neuroblastoma familiar. *Naturaleza.* 16 de octubre de 2008; 455 (7215):930–5 [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
6. Knudson AG, Fuerte LC. Mutación y cáncer: neuroblastoma y feocromocitoma. *Soy J Hum Genet.* 1972 septiembre; 24 (5):514-32. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
7. Maris JM, Mosse YP, Bradfield JP, Hou C, Monni S, Scott RH, Asgharzadeh S, Attiyeh EF, Diskin SJ, Laudenslager M, Winter C, Cole KA, Glessner JT, Kim C, Frackelton EC, Casalunovo T, Eckert AW , Capasso M, Rappaport EF, McConville C, London WB, Seeger RC, Rahman N, Devoto M, Grant SF, Li H, Hakonarson H. Chromosome 6p22 locus asociado con neuroblastoma clínicamente agresivo. *N Engl J Med.* 12 de junio de 2008; 358 (24):2585-93. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

8. Capasso M, Devoto M, Hou C, Asgharzadeh S, Glessner JT, Attiyeh EF, Mosse YP, Kim C, Diskin SJ, Cole KA, Bosse K, Diamond M, Laudenslager M, Winter C, Bradfield JP, Scott RH, Jagannathan J, Garris M, McConville C, London WB, Seeger RC, Grant SF, Li H, Rahman N, Rappaport E, Hakonarson H, Maris JM. Las variaciones comunes en BARD1 influyen en la susceptibilidad al neuroblastoma de alto riesgo. *Nat Genet.* 2009 junio; 41 (6):718-23. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
9. Diskin SJ, Capasso M, Schnepf RW, Cole KA, Attiyeh EF, Hou C, Diamond M, Carpenter EL, Winter C, Lee H, Jagannathan J, Latorre V, Iolascon A, Hakonarson H, Devoto M, Maris JM. La variación común en 6q16 dentro de HACE1 y LIN28B influye en la susceptibilidad al neuroblastoma. *Nat Genet.* 2012 octubre; 44 (10):1126-30. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
10. Heukamp LC, Thor T, Schramm A, De Preter K, Kumps C, De Wilde B, Odersky A, Peifer M, Lindner S, Spruessel A, Pattyn F, Mestdagh P, Menten B, Kuhfittig-Kulle S, Künkele A, König K, Meder L, Chatterjee S, Ullrich RT, Schulte S, Vandesompele J, Speleman F, Büttner R, Eggert A, Schulte JH. La expresión dirigida de ALK mutado induce neuroblastoma en ratones transgénicos. *Sci Transl Med.* 04 de julio de 2012; 4 (141): 141ra91. [[PubMed](#)]
11. London WB, Castleberry RP, Matthay KK, Look AT, Seeger RC, Shimada H, Thorner P, Brodeur G, Maris JM, Reynolds CP, Cohn SL. Evidencia de un límite de edad superior a 365 días para la estratificación del grupo de riesgo de neuroblastoma en el Children's Oncology Group. *J Clin Oncol.* 20 de septiembre de 2005; 23 (27):6459-65. [[PubMed](#)]
12. Althoff K, Beckers A, Bell E, Nortmeyer M, Thor T, Sprüssel A, Lindner S, De Preter K, Florin A, Heukamp LC, Klein-Hitpass L, Astrahantseff K, Kumps C, Speleman F, Eggert A, Westermann F, Schramm A, Schulte JH. Un modelo de ratón de neuroblastoma impulsado por MYCN cre-condicional como una herramienta

- mejorada para estudios preclínicos. *Oncogén*. 2015 junio; 34 (26):3357-68. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
13. LaBrosse EH, Com-Nougué C, Zucker JM, Comoy E, Bohuon C, Lemerle J, Schweisguth O. Excreción urinaria de ácido 3-metoxi-4-hidroximandélico y ácido 3-metoxi-4-hidroxifenilacético por 288 pacientes con neuroblastoma y relacionados Tumores de la cresta neural. *Cáncer Res*. 1980 junio; 40 (6):1995-2001. [[PubMed](#)]
14. Vik TA, Pfluger T, Kadota R, Castel V, Tulchinsky M, Farto JC, Heiba S, Serafini A, Tumeh S, Khutoryansky N, Jacobson AF. (123) Gammagrafía con I-mIBG en pacientes con neuroblastoma conocido o sospechado: resultados de un ensayo multicéntrico prospectivo. *Cáncer de sangre pediátrico*. 2009 julio; 52 (7):784–90. [[PubMed](#)]
15. Kaplan SJ, Holbrook CT, McDaniel HG, Buntain WL, Crist WM. Tumores secretores de péptido intestinal vasoactivo de la infancia. *Soy J Dis Niño*. 1980 enero; 134 (1):21-4. [[PubMed](#)]
16. Brunklaus A, Pohl K, Zuberi SM, de Sousa C. Investigación del neuroblastoma en el síndrome de opsoclono-mioclono infantil. *Arquea a este niño*. 2012 mayo; 97 (5):461-3 [[PubMed](#)]
17. Matthay KK. Neuroblastoma en estadio 4S: ¿qué lo hace especial? *J Clin Oncol*. junio de 1998; 16 (6):2003-6. [[PubMed](#)]
18. Baker DL, Schmidt ML, Cohn SL, Maris JM, London WB, Buxton A, Stram D, Castleberry RP, Shimada H, Sandler A, Shamberger RC, Look AT, Reynolds CP, Seeger RC, Matthay KK., Children's Oncology Group. Resultado después de la quimioterapia reducida para el neuroblastoma de riesgo intermedio. *N Engl J Med*. 30 de septiembre de 2010; 363 (14):1313-23. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]
19. Park JR, Bagatell R, London WB, Maris JM, Cohn SL, Mattay KK, Mattay KM, Hogarty M., COG Neuroblastoma Committee. Plan de

investigación de 2013 del Children's Oncology Group: neuroblastoma. *Cáncer de sangre pediátrico*. 2013 junio; 60 (6): 985-93. [[PubMed](#)]

20.

Yu AL, Gilman AL, Ozkaynak MF, London WB, Kreissman SG, Chen HX, Smith M, Anderson B, Villablanca JG, Matthay KK, Shimada H, Grupp SA, Seeger R, Reynolds CP, Buxton A, Reisfeld RA, Gillies SD, Cohn SL, Maris JM, Sondel PM., Grupo de Oncología Infantil. Anticuerpo anti-GD2 con GM-CSF, interleucina-2 e isotretinoína para neuroblastoma. *N Engl J Med*. 30 de septiembre de 2010; 363 (14):1324-34. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

21.

Cohn SL, Pearson AD, London WB, Monclair T, Ambros PF, Brodeur GM, Faldum A, Hero B, Iehara T, Machin D, Mosseri V, Simon T, Garaventa A, Castel V, Matthay KK., INRG Task Force. El sistema de clasificación del Grupo Internacional de Riesgo de Neuroblastoma (INRG): un informe del Grupo de Trabajo del INRG. *J Clin Oncol*. 10 de enero de 2009; 27 (2):289-97. [[Artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

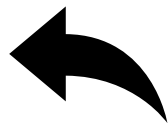
22.

Zage PE. Terapias novedosas para el neuroblastoma en recaída y refractario. *Niños (Basilea)*. 31 de octubre de 2018; 5 (11) [[artículo gratuito de PMC](#)] [[PubMed](#)]

23.

Bansal D, Totadri S, Chinnaswamy G, Agarwala S, Vora T, Arora B, Prasad M, Kapoor G, Radhakrishnan V, Laskar S, Kaur T, Rath GK, Bakhshi S. Manejo del neuroblastoma: documento de consenso de ICMR. *Indio J Pediatr*. 2017 junio; 84 (6):446-455. [[PubMed](#)]

[Copyright](#) © 2022, StatPearls Publishing LLC.



ISBN: 978-980-233-845-0

