

PARTE XI

CIRUGÍA INFANTIL

Índice de la Parte XI

Atresia de vías biliares 3614

DRES. OSCAR CÉSAR IMVENTARZA Y GUILLERMO LUIS CERVIO

Patología del conducto peritoneo vaginal 3641

DR. ALBERTO MARIO FONTANA

Apendicitis aguda en el niño 3649

DR. ALBERTO MARIO FONTANA

Atresia de vías biliares

**DRES. OSCAR CÉSAR IMVENTARZA Y GUILLERMO LUIS
CERVIO**

Introducción

La *atresia de vías biliares (AVB)* es una *enfermedad de causa aún desconocida, que afecta los conductos intra y extrahepáticos mediante un proceso fibroesclerosante progresivo*. Se presenta en las primeras semanas de vida y sin un diagnóstico y tratamiento quirúrgico temprano desarrolla rápidamente una cirrosis biliar con hipertensión portal y falla hepática que provoca la muerte aproximadamente a los 2-3 años de vida si no se realiza algún tipo de tratamiento.

Historia

Los primeros reportes de la AVB datan de la última década del siglo XIX. **THOMPSON** refiere cincuenta casos descritos en la literatura, pero recién en 1928 **LADD** reporta una cirugía exitosa en una forma corregible de AVB. Debieron pasar cuarenta años para que en 1968 **KASAI** documente un procedimiento quirúrgico, la portoenteroanastomosis, para tratar este tipo de pacientes, convirtiendo a la operación de Kasai en el tratamiento de elección de la AVB. La experiencia adquirida a lo largo de estos años demuestra que el diagnóstico temprano y la operación realizada antes de los 90 días de vida con el restablecimiento del flujo biliar son esenciales para el éxito de esta cirugía.

Previamente, THOMAS STARZL había realizado en marzo de 1963 el primer trasplante hepático (TxH) en un paciente de 3 años portador de una AVB. Sin embargo, recién con la introducción de la ciclosporina en 1980 esta terapéutica fue aceptada.

En la actualidad el tratamiento de este tipo de pacientes es secuencial. Se realiza el procedimiento de Kasai en forma inicial y si fracasa y progresa la enfermedad hepática, se indica el TxH.

Incidencia

La AVB es la causa más común de ictericia obstructiva en los primeros tres meses de vida y es la responsable del 40-50 % de los trasplantes hepáticos en la edad pediátrica. La enfermedad ocurre en 1 de cada 5.000 a 18.000 recién nacidos vivos (RNV), siendo más frecuentes en los países orientales (1 cada 5.000 RNV) que en Occidente (1 cada 12.000 a 18.000 RNV).

Etiología

Existen dos formas principales de AVB: la *forma fetal o embriónica* y la *forma perinatal o adquirida*. Partiendo de estos dos tipos de AVB, las causas de esta enfermedad se pueden dividir en defectos en la morfogénesis, factores virales y la lesión mediada inmunológicamente.

Defecto de la morfogénesis: la forma fetal de AVB conocida como *síndrome de poliesplenia* sucede en alrededor del 10 % de los casos y se encuentra asociada con otras anomalías congénitas como la poliesplenia o asplenia (100 %), porta preduodenal (60 %), *situs inversus* (50 %), malrotación intestinal (50 %), ausencia de vena cava retrohepática (60 %), anomalías cardíacas (40 %). Se ha descrito una alteración en la formación del árbol biliar durante la embriogénesis, coincidente con la formación de los otros órganos que se encuentran involucrados en este síndrome. Se han propuesto factores genéticos que involucran la etiología del síndrome de poliesplenia. Un trabajo reciente asocia mutaciones heterocigotas con defectos de *situs*

inversus, malformaciones esplénicas y AVB, sugiriendo que las mutaciones genéticas juegan un rol en el desarrollo de la AVB (Foto 1).^[1]

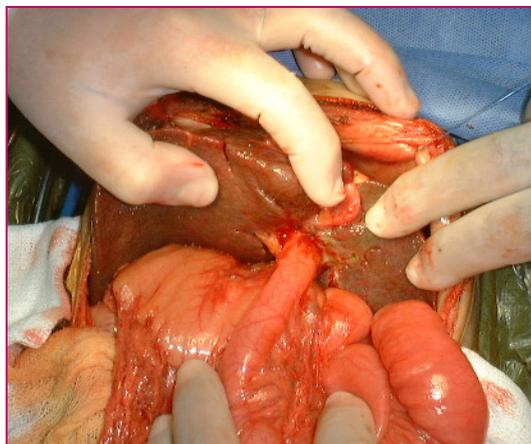


FOTO 1. SÍNDROME DE POLIESPLENIA. PACIENTE CON ATRESIA DE VÍAS BILIARES, YA REALIZADO EL KASAI, PUEDE OBSERVARSE ESTÓMAGO A LA DERECHA, PORTADOR DE UN SITUS INVERSUS

Factores virales: la teoría del desarrollo de la forma adquirida o perinatal de AVB involucra la infección viral como activador de una respuesta inflamatoria exagerada que daña en forma específica el epitelio de los conductos biliares que lleva a una progresiva lesión de la vía biliar y a una cirrosis biliar secundaria posterior.

Varios virus hepatotróficos han sido involucrados en este mecanismo. Entre ellos se han descrito el papiloma virus, sincicial respiratorio, herpes, citomegalovirus, reovirus tipo 3, Epstein-Barr. En trabajos recientes se ha buscado virus hepatotróficos detectando ARN/ADN en el hígado de pacientes con AVB encontrando en menos del 50 % (reovirus 33 %, CMV 11 %, adenovirus 1 % y enterovirus 1 %). Lo que no se pudo demostrar en este estudio es si estos virus son responsables de la colangiopatía que presentan estos pacientes.^[2, 3]

Respuesta inmuno-mediada: se ha propuesto que los pacientes con AVB pueden tener algún tipo de anomalía en el sistema inmune o en la respuesta inflamatoria.^[4] Existe evidencia de una activación inmune de estos pacientes con respecto a grupos control, reportando un aumento en el

número de macrófagos CD68 y un incremento de la interleukina-18 sérica.^[5, 6] Otros mecanismos propuestos incluyen una respuesta exagerada de T helpers1, sobreactividad humoral inmune y un posible rol de las células T reguladoras.^[7]

Clasificación

Distintas clasificaciones han sido propuestas para la AVB. La Asociación Japonesa de Cirugía Pediátrica propone una clasificación basada en la localización de la atresia, la cual se puede realizar en el momento del cirugía mediante la colangiografía y la visión macroscópica del sistema biliar. Se divide en tres tipos:

Tipo 1: consiste en la atresia del colédoco con persistencia del conducto hepático, que en algunos casos puede presentar una dilatación quística de la vía biliar («atresia quística») (Foto 2).

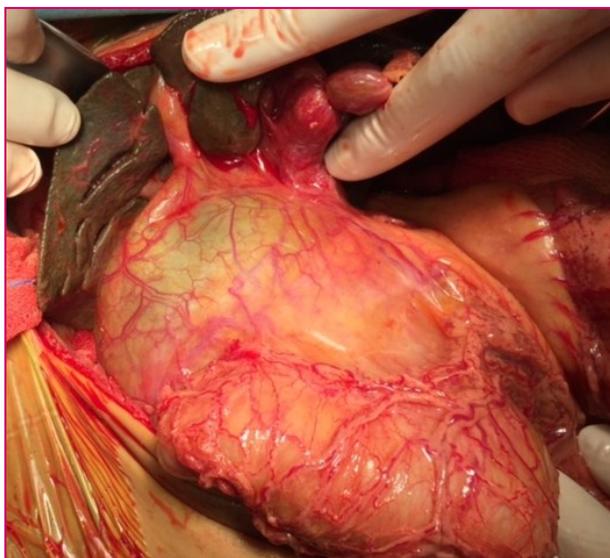


Foto 2. ATRESIA QUÍSTICA. PACIENTE CON ATRESIA QUÍSTICA. SE OBSERVA UN HÍGADO COLESTÁTICO, UNA VESÍCULA FIBROSADA Y UN GRAN QUISTE

Tipo 2: la atresia es a nivel del conducto hepático comunicado con conductos intrahepáticos distróficos.

Tipo 3: la atresia llega hasta la placa biliar o *porta hepatis*. Es la forma de presentación más común y alcanza una frecuencia del 80-90 % (FIGURA 1).

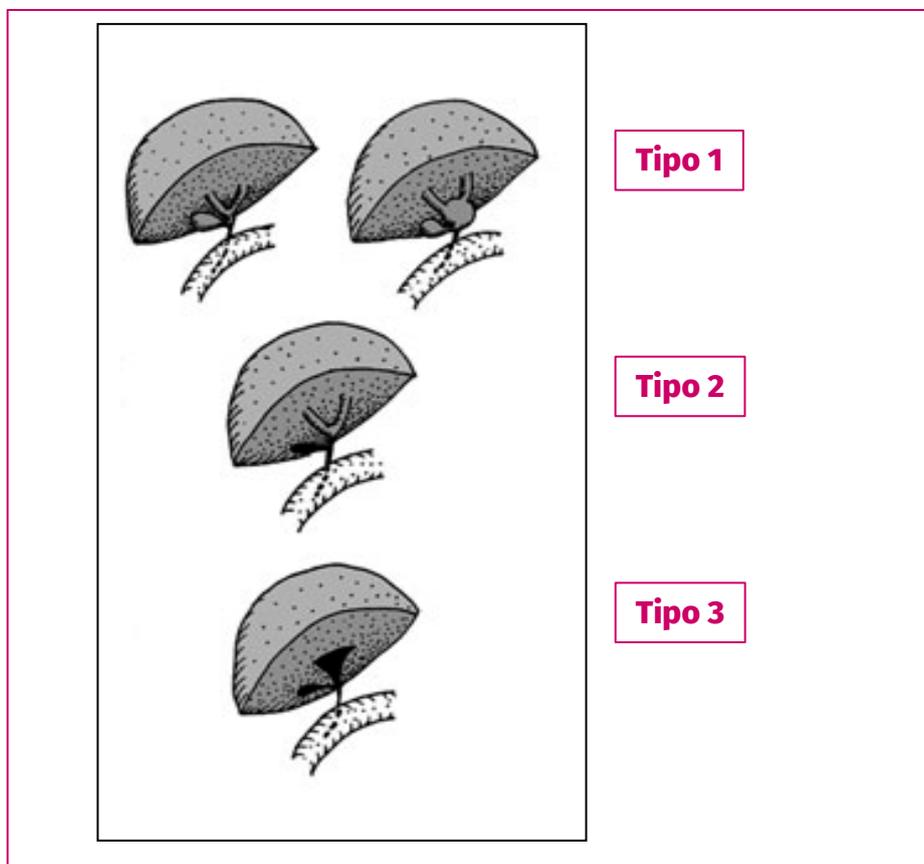


FIGURA 1. TIPOS DE ATRESIA

Patología

Los resultados histológicos pueden llegar a ser de ayuda para estimar la evolución de la enfermedad. La biopsia del hígado va a presentar, como otros procesos obstructivos a esta edad, colestasis hepatocelular y canalicular, acompañado de proliferación de los conductos biliares. En la medida que progresa la obstrucción se observa necrosis focal hepatocitaria, hepatocitos gigantocelulares, infiltrado inflamatorio y ensanchamiento del espacio porta, desarrollando finalmente fibrosis intralobular. Estos hallazgos están también presentes en la hepatitis neonatal. Por esta razón las tres características histológicas de la AVB entre las 4 y las 8 semanas de vida (tapones biliares en

los conductos, fibrosis portal y proliferación biliar ductal), por sí solas resultan difíciles de diferenciar de otras patologías como la hepatitis neonatal, el déficit de α 1antitripsina o la enfermedad hepática asociada a nutrición parenteral total.^[8, 9]

Otros resultados histopatológicos importantes se relacionan con el análisis del *porta hepatis* resecado durante la operación de Kasai. En la superficie hiliar seccionada aparecen tres tipos de estructuras biliares: conductos biliares, ductos colectores y glándulas biliares. Los conductos biliares se encuentran comunicados con el sistema biliar intrahepático. Por esta razón el flujo biliar puede ser previsto después de la hepatoportoanastomosis al hallar conductos biliares en la biopsia, a pesar de que se encuentren severamente deformados por la inflamación. A su vez, el número de estos ductos colectores disminuyen progresivamente con la edad siendo reemplazados por tejido fibroso. Algunos estudios han tratado de correlacionar el número y el tamaño de estas estructuras ductales con el éxito de la hepatoportoenteroanastomosis sin lograr confirmar estos resultados.^[10, 11, 12]

Clínica

La rapidez en realizar el diagnóstico de AVB frente a un lactante de alrededor de un mes de vida con heces acólicas e ictericia colestática es de importancia vital para el paciente. La forma de presentación clínica es habitualmente en un recién nacido de término con buen peso para la edad gestacional que comienza con ictericia, coluria y acolia a partir del la 2ª a la 6ª semana de vida. La ictericia es a predominio de la bilirrubina conjugada, por lo tanto cuando supera los 2 mg/dl se debe sospechar AVB.

En el examen físico presenta hepatomegalia que va aumentando la consistencia a medida que evoluciona en el tiempo, presentando después de los 4 meses de vida y a medida que progresa su enfermedad hepática, retraso en el crecimiento, adelgazamiento, ascitis y coagulopatía.

El diagnóstico de AVB es a menudo confundido con la ictericia fisiológica o por leche materna, pero en ambos casos la bilirrubina que se encuentra aumentada es la no conjugada.

Diagnóstico

Todo paciente después de las 2 semanas de vida con colestasis debe ser evaluado para conocer su causa. Las causas de colestasis en este período de la vida son variadas y se exponen en la **TABLA 1**.

Hepatitis neonatal
Enfermedades metabólicas
Deficit de α_1 -antitripsina
Galactosemia
Fibrosis quística
Deficiencia de la síntesis de los ácidos biliares
Quiste de colédoco
Escasez de conductos biliares intrahepáticos
Síndrome de Alagille
Nonsindromico escasez de conductos
Colestasis intrahepática familiar progresiva
Infección
<i>Escherichia coli</i>
TORCH
Sífilis
HV6
HIV

Sepsis viral intestinal
Hipopituitarismo

TABLA 1. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES DE AVB

El plan de estudio debe contar:

- **Hepatograma** para conocer los valores y el predominio de la bilirrubina. Las transaminasas se encuentran ligeramente elevadas y la fosfatasa alcalina como la γ -glutamil transpeptidasa (γ GT) se observan francamente elevadas en la AVB. En contraste, en la colestasis intrahepática familiar progresiva, como los desórdenes de la síntesis de los ácidos biliares, la γ GT están normales o disminuidos.
- **Coagulograma**: se busca la existencia de coagulopatía secundaria a deficiencia de vitamina K.
- **Hemograma**: puede informar hemólisis asociada a hepatitis neonatal, de la misma manera que la trombocitopenia en las infecciones virales.
- **Serologías**: TORCH (toxoplasmosis, rubéola, CMV y herpes) que pueden ser causa de colestasis.
- **Enfermedades metabólicas** del tipo de la α 1-antitripsina y galactosemia.
- **Ecografía**: se realiza con 4 horas de ayuno tratando de observar la vesícula, que habitualmente no se encuentra en las AVB, pero que su presencia no la descarta. También el área triangular o signo del cordón fibroso, que corresponde a un área ecogénica del porta hepatis. Este signo es posiblemente un hallazgo específico de AVB. El quiste de colédoco también puede diagnosticarse con este método.^[13, 14]
- **Centellograma hepatobiliar**: se basa en el uso de isótopos de Tc^{99m} que evalúan la excreción de bilis desde el hígado hasta el intestino delgado y por lo tanto la permeabilidad biliar. El compuesto HIDA (ácido hidroximinodiacético) se utiliza a menudo, pero el compuesto de diisopropilo iminodiacético marcado con tecnecio (DISIDA) es más eficaz en presencia

de significativa colestasis y por lo tanto de uso más común. La utilidad de la gammagrafía hepatobiliar se disminuye con la presencia de ictericia grave, y esto puede causar errores en su interpretación. Previamente al centellograma los pacientes deben ser tratados con fenobarbital (5 mg/kg/día) durante 5 días. La presencia del isótopo en el intestino confirma la permeabilidad del árbol biliar y el diagnóstico de atresia biliar puede ser excluido.

- **Biopsia hepática percutánea:** presenta un alto grado de especificidad, de hasta un 95 %, contando con una muestra apropiada de más de 10 espacios porta y un patólogo avezado en patología hepática pediátrica. Es considerado el test de diagnóstico no quirúrgico más preciso. La presencia en la biopsia de hígado de escasez de conductos biliares pueden diferenciarse fácilmente de la AVB. Por el contrario, puede ser difícil de diferenciar entre colestasis asociada a nutrición parenteral y la AVB sobre la base de la biopsia hepática solamente.^[15]

La posibilidad de completar los estudios diagnósticos dependerá de la edad del paciente al acceder a la consulta. La demora en realizar el diagnóstico definitivo de AVB, el cual se realiza mediante una colangiografía (patrón de oro de la AVB) y el eventual procedimiento de Kasai, puede ser de gran importancia para el pronóstico a largo plazo del paciente.

Factores pronósticos

Una variedad de factores aparecen jugando un rol importante para la evolución de la AVB luego del procedimiento de Kasai. Estos incluyen la edad de la operación, la severidad de la enfermedad hepática, el aspecto macro y microscópico del árbol biliar y del *porta hepatis*, la presencia de comorbilidades y el manejo postoperatorio para sostener la nutrición y evitar episodios de colangitis (TABLA 2).^[16]

■ *Edad de la portoenteroanastomosis*

- Grado de fibrosis/cirrosis
- Tamaño de los conductos en el *porta hepatis*
- Anomalías asociadas
- Experiencia del equipo médico-quirúrgico
- Cuidados postoperatorios:
 - Colangitis
 - Nutrición
 - Uso de sales biliares

TABLA 2. FACTORES PRONÓSTICOS

De todas estas variables, la edad de la cirugía aparece como el factor determinante para la evolución posterior y a pesar de algunos resultados discordantes, se han publicado grandes series que muestran que los resultados de la operación de Kasai son mejores cuando se realiza la cirugía a menor edad.

Igualmente, el límite de edad exacto donde los resultados de la cirugía son los óptimos es todavía desconocido. Una publicación francesa con un número muy importante de pacientes comprueba que existen mejores resultados en aquellos pacientes operados de menor edad, especialmente en el subgrupo de pacientes operados en el primer mes de vida. A su vez, al analizar la sobrevida con el hígado nativo (SHN) en los pacientes operados antes y después de los 45 días de vida, encontraron una diferencia de 12,1 % (34,9 % frente a 22,8 %) entre los dos grupos a favor de los menor edad.^[17]

Estos hallazgos se correlacionan con los datos del registro nacional de Canadá, en el que los pacientes con AVB operados antes de la edad de 1 mes tenían una SHN mayor que los operados a mayor edad.^[18] Otra serie también francesa ha mostrado que aquellos pacientes que tuvieron una SHN de 10 y 20 años fueron operados antes de los 90 días.^[19]

Por esta razón es de gran importancia hacer un rápido diagnóstico de esta patología para poder ser corregida a edad temprana de la vida. Sin embargo, a pesar de que existe una asociación lineal entre la edad de la cirugía y el drenaje biliar, el inicio de la enfermedad, la velocidad de su progresión y la severidad varía en cada paciente (Foto 3).^[17] Por esta causa la portoenteroanastomosis no está contraindicada después de los 90 días de vida, especialmente en aquellos pacientes que no han presentado complicaciones de la cirrosis y presentan un buen estado nutricional.



FOTO 3. DOS PACIENTES DE LA MISMA EDAD CON AVB SIN KASAI, CON DIFERENTE PROGRESO DE SU ENFERMEDAD. LA PACIENTE DE LA IZQUIERDA PRESENTA ASCITIS Y GRAN DESNUTRICIÓN, QUE NO SE OBSERVA EN LA NIÑA DE LA DERECHA

Otros factores pronósticos

La presencia de fibrosis severa o cirrosis en la biopsia inicial se correlaciona en forma negativa con la sobrevida a largo plazo.

Asimismo el flujo biliar varía de acuerdo al tamaño de los conductos en el *porta hepatis*. Conductos mayores de 150 μ se asocian con mejores resultados quirúrgicos.

La experiencia del centro y del cirujano que participan en el tratamiento del paciente colaboran con un mejor pronóstico. Países como Gran Bretaña, que realizan una política de salud centralizando el manejo de estos pacientes, refieren mejores resultados.^[20]

Tratamiento quirúrgico

Portoenteroanastomosis o procedimiento de Kasai

MORIO KASAI es el primer cirujano que lleva a cabo esta cirugía en el año 1959. Este procedimiento busca restaurar el flujo de bilis entre el hígado y el intestino, mediante un ansa yeyunal en Y de Roux que se anastomosa al *porta hepatis* luego de la resección del remanente biliar fibrosado.^[21]

Se comienza la operación para realizar el diagnóstico de AVB a través de una pequeña incisión abdominal transversa. Se efectúa la inspección del hígado y el tracto biliar, encontrando en la mayoría de los casos un hígado colestático e incluso fibrótico. Si la vesícula biliar se encuentra permeable se debe realizar una colangiografía. Si con este procedimiento confirmamos que estamos en presencia de una AVB, se prolonga la incisión en forma transversal y se continúa con el procedimiento.

Posteriormente el hígado es movilizado, para acceder con comodidad al hilio hepático. La elasticidad que presentan estos pacientes, tan pequeños, permite habitualmente realizar esta maniobra, sin producir trastornos hemodinámicos y sin requerir la sección de los ligamentos triangulares ni del falciforme, evitando posibles adherencias que dificultaran *a posteriori*, si el paciente en algún momento requiere un TxH (Foto 4).



FOTO 4. HÍGADO MOVILIZADO. OBSÉRVESE LA COLESTASIS IMPORTANTE Y LA FIBROSIS DE LA VESÍCULA

Luego de la inspección de la cavidad abdominal, buscando otras anomalías posibles, en particular las asociadas con el síndrome de poliesplenia, se continúa el procedimiento liberando la vesícula de su lecho y disecando el *porta hepatis* hasta la bifurcación portal, movilizándolo las dos ramas arteriales hepáticas y seccionando el puente hepático entre los segmentos III y IV.

El éxito de la operación depende de la meticulosa disección del hilio hepático y una cuidadosa resección del remanente biliar. Por lo tanto, una vez que todo el remanente se ha preparado adecuadamente, se secciona con tijeras, accediendo al *porta hepatis* que se presenta como un tejido de aspecto ligeramente blanquecino (GRÁFICO 1) (FOTO 5), pudiéndose observar la excreción de bilis.

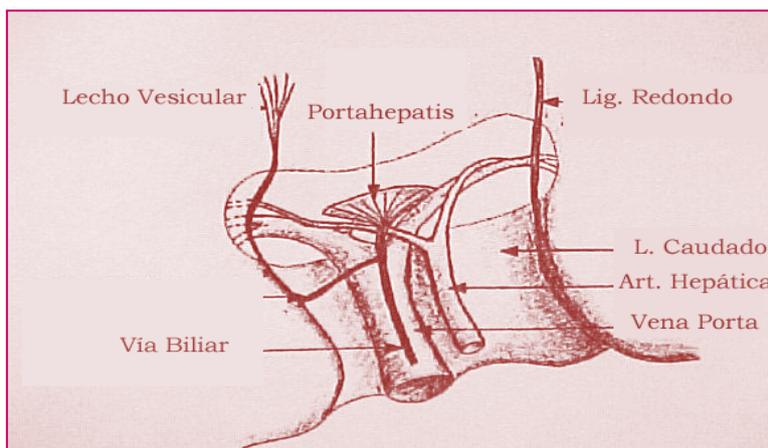


GRÁFICO 1. PORTA HEPATIS



FOTO 5. PORTA HEPATIS. HÍGADO DE ASPECTO MÁS CIRRÓTICO QUE EL ANTERIOR. ACCESO AL PORTA HEPATIS. SE OBSERVAN REPARADAS LAS DOS RAMAS PORTALES

El siguiente paso es la anastomosis entre el *porta hepatis* seccionado y el ansa en Y de Roux, con un pie de 45 cm de longitud intestinal, que se pasa a través del mesocolon transversal (GRÁFICO 2) (FOTO 6). La anastomosis se realiza con suturas continuas o interrumpidas de 6/0 reabsorbible de monofilamento (FOTO 7). No es necesario dejar un tubo de drenaje.

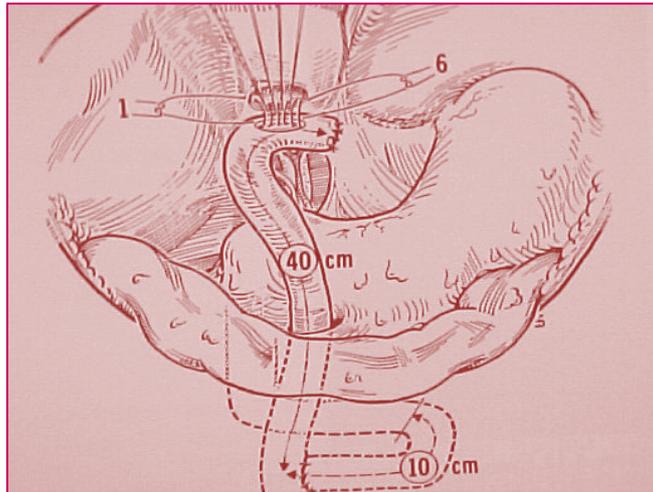


GRÁFICO 2. PORTOENTEROANASTOMOSIS

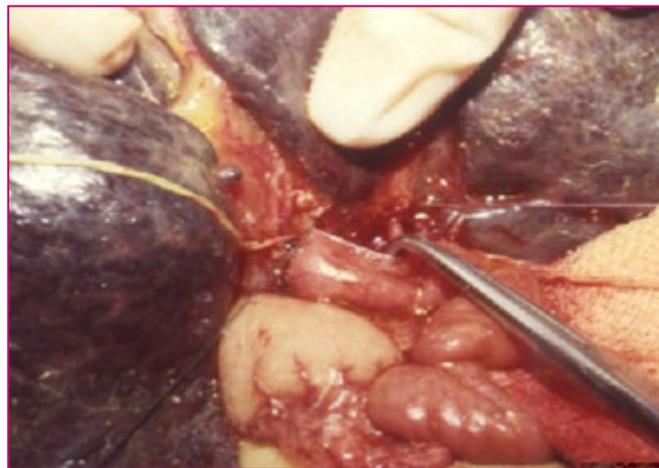


FOTO 6. PORTOENTEROANASTOMOSIS. LA REALIZACIÓN DE LA ANASTOMOSIS EN SU CARA POSTERIOR



FOTO 7. PORTOENTEROANASTOMOSIS. LA ANASTOMOSIS CON EL ANSA EN Y DE ROUX ESTÁ FINALIZADA

Modificaciones al procedimiento de Kasai

Varios cirujanos han modificado el procedimiento original de Kasai para superar algunas de sus deficiencias, como el drenaje biliar inadecuado y la colangitis postoperatoria a repetición.

El drenaje del *porta hepatis* depende de la presencia de estructuras biliares suficientes en la superficie de sección. Para mejorar la probabilidad de encontrar este tipo de estructuras, la operación ha evolucionado, incorporando una disección más amplia del *porta hepatis*.^[22, 23, 24]

Para corregir la colangitis se propusieron modificaciones que han incluido el uso desde un ansa en Y de Roux más larga (70 cm de longitud), la derivación parcial o total del drenaje biliar con el uso de un estoma, la creación de válvulas intestinales mediante intususcepción, y el uso de válvulas intestinales fisiológicas (la válvula íleo-cecal).^[25] Tales modificaciones no han demostrado mejorar los resultados del procedimiento original de Kasai.

En los casos en que el paciente presenta una atresia distal con la vesícula biliar, el cístico y el colédoco permeables, se puede realizar una portocolecistoanastomosis. Debe movilizarse la vesícula biliar con su arteria, anastomosándola al *porta hepatis*. El uso de esta variante técnica logra que no haya contacto directo entre el hígado y el intestino y en consecuencia un riesgo menor de colangitis postoperatoria.^[26] Sin embargo, la obstrucción del colédoco es una complicación específicamente asociada con esta técnica.

Kasai laparoscópico

Con la aplicación generalizada de las técnicas mínimamente invasivas, el procedimiento Kasai se ha descrito y utilizado en varios centros en el mundo. La mayoría de los informes, sin embargo, implican casos individuales o pequeñas series de pacientes cuidadosamente seleccionados (GRÁFICO 3).^[27, 28]

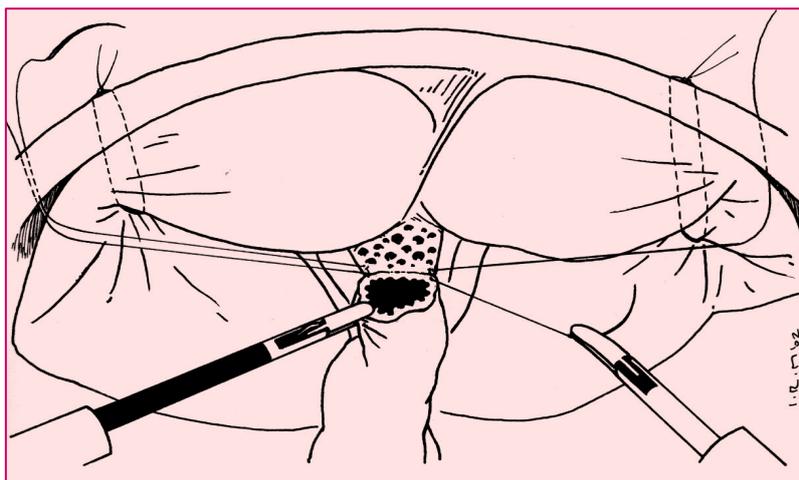


GRAFICO 3. KASAI LAPAROSCÓPICO. EL HÍGADO ES EXPUESTO CON PUNTOS EXTERNOS PARA ACCEDER AL HILIO HEPÁTICO

Un estudio prospectivo reciente confirmó la viabilidad de la operación, pero reveló resultados significativamente más pobres con la laparoscopia, decidiendo suspender el estudio.^[29] Igualmente autores japoneses presentan resultados alentadores, aunque no ha demostrado ser más exitoso que la cirugía abierta en la recuperación del flujo biliar, presentando ventajas sólo en cuanto a una mejor cicatriz y la presencia de una cavidad abdominal libre de adherencia para el trasplante posterior.^[30, 31]

Cuidados postoperatorios

El éxito inicial del procedimiento de Kasai se mide clínicamente por el restablecimiento del flujo de bilis en el intestino, lo que se correlaciona clínicamente con la presencia de heces cólicas y la normalización de los niveles de bilirrubina en suero. De hecho, un nivel de bilirrubina total en suero de 6,0 mg/dL o superior a los 3 meses después de portoenterostomía se ha asociado con un mal resultado a corto plazo y se puede considerar como un fracaso del procedimiento de Kasai.

Después del procedimiento de Kasai, la terapia con esteroides perioperatoria adyuvante ha sido promovida por algunos autores para ayudar a establecer el flujo de bilis. La utilización de esta terapia continúa siendo

controvertida debido a que los diferentes estudios no logran demostrar claramente sus beneficios.^[32, 33, 34]

La utilización postoperatoria del ácido ursodesoxicólico está más universalmente aceptada, debido a que ha demostrado que mejora los parámetros bioquímicos y nutricionales sin efectos adversos.

Dentro del manejo postoperatorio es fundamental el control de la colangitis, la complicación más común después de la portoenterostomía, que se produce en 30 a 60 % de los casos.^[35] El diagnóstico de colangitis se sospecha por fiebre, leucocitosis, y el aumento de los niveles de bilirrubina. La colangitis aumenta el riesgo de cirrosis y disminuye la supervivencia del paciente, por lo que se debe reconocer con prontitud y tratar de manera agresiva con antibióticos parenterales. Estudios recientes han demostrado un beneficio en la utilización de antibióticos orales profilácticos en la prevención de colangitis como la trimetoprim-sulfametoxazol y ciprofloxacina.^[36, 37]

Manejo médico post-Kasai

El tratamiento médico de niños con AVB tiene como objetivo tratar las complicaciones de la enfermedad hepática en su fase terminal. Ellas son secundarias a la malabsorción, al desarrollo de hipertensión portal con presencia de varices esofágicas, gástricas y hemorroidales secundario a la circulación colateral y de ascitis.

La colestasis altera la absorción de grasas y vitaminas liposolubles (A, D, E y K) que deben suplementarse. Con el progreso de la enfermedad, se agrega el aumento del gasto energético y la saciedad precoz secundaria a la ascitis y la visceromegalia que contribuyen a la desnutrición y al déficit del crecimiento.^[38] La falla de crecimiento es un signo de alarma en los pacientes con AVB y se reporta en más de un 40 % de las AVB que llegan a un TxH.^[39] El sostén nutricional se realiza con fórmulas ricas en triglicéridos de cadena media. A menudo es necesario, para alcanzar el aporte energético adecuado, usar

sonda nasogástrica para realizar apoyo nutricional enteral y algunos centros proponen alimentación parenteral.^[40]

Otra complicación que se presenta en pacientes con AVB es la hipertensión portal. Puede manifestarse como sangrado gastrointestinal, ascitis e hiperesplenismo. El tratamiento de la hipertensión portal debe estar dirigido a la prevención de las complicaciones.^[41]

La ascitis es producto de la mala función de síntesis del hígado, que presenta hipoalbuminemia e hiperaldosteronismo propio de la enfermedad hepática crónica. El tratamiento médico consiste en suplementos nutricionales, la restricción de sal y el tratamiento con diuréticos. La peritonitis bacteriana espontánea es una complicación grave en los niños con ascitis y debe ser diagnósticada y tratada con urgencia.

La hemorragia gastrointestinal es la complicación más grave de la hipertensión portal. El tratamiento inicial debe centrarse en el establecimiento de la estabilidad hemodinámica. El sangrado puede ser controlado por la administración de octreotide y la utilización de tratamientos endoscópicos con escleroterapia o bandas, dependiendo de la edad y del peso del paciente.^[42, 43] Debe tenerse en cuenta que la asociación de hiperbilirrubinemia con sangrado digestivo aumenta significativamente el riesgo de muerte en pacientes con AVB.^[44]

Habitualmente presentan esplenomegalia que puede aumentar la presión intra-abdominal y exacerbar la ascitis y la insuficiencia respiratoria, y alterar la ingesta oral. La trombocitopenia secundaria al hiperesplenismo aumenta el riesgo de hemorragia.

Finalmente el 70 % de los niños con AVB que se someten a un procedimiento de Kasai, van a desarrollar cirrosis y en última instancia requerir un TxH durante su edad pediátrica.^[45, 46] En aquellos pacientes que el procedimiento fue exitoso permite el crecimiento accediendo al TxH en mejores condiciones. En la gran mayoría de los pacientes el procedimiento de Kasai no logró curar la enfermedad, pero funciona como un puente hasta

acceder al trasplante hepático. En definitiva los dos procedimientos no son competitivos sino complementarios.^[47]

Trasplante hepático

La enfermedad hepática terminal causada por la AVB representa la indicación más común de TxH en la edad pediátrica (Foto 8 y 9).^[48, 49]

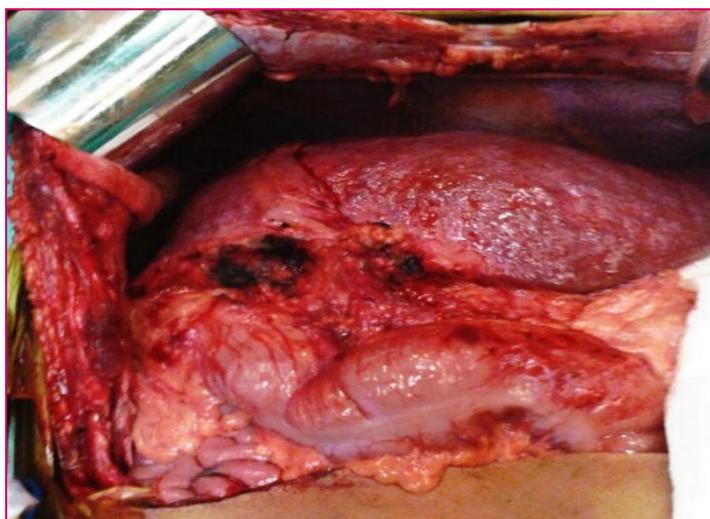


FOTO 8. HIGADO CIRRÓTICO POST KASAI. PACIENTE POST KASAI QUE ACCEDE AL TRASPLANTE A LOS 10 AÑOS DE VIDA. PRESENTA IMPORTANTE ADHERENCIAS



FOTO 9. PRETRASPLANTE HEPÁTICO. GRAN DETERIORO NUTRICIONAL Y EVENTRACIÓN POST-KASAI

Las razones por las cuales un paciente con AVB llega a necesitar un trasplante se detallan en la TABLA 3. Las más importantes son:

1. Demora en el diagnóstico de AVB indicando en forma primaria el TxH.
2. Falta de drenaje biliar después de la cirugía de Kasai progresando a enfermedad hepática.
3. Retraso en el crecimiento como primer síntoma de deterioro hepático.
4. Colangitis a repetición.
5. Hemorragia gastrointestinal sin posibilidad de tratamiento médico o endoscópico.
6. Ascitis intratable.
7. Peritonitis bacteriana espontánea.
8. Síndrome hepatopulmonar.

MÁS FRECUENTES	MENOS FRECUENTES
Demora en el diagnóstico (> 120 d)	Síndrome hepatopulmonar
Falla del Kasai	Hipertensión portopulmonar
Colangitis a repetición	Síndrome hepatorrenal
Retardo en el crecimiento	Prurito intratable
Hipertensión portal	HCC
Ascitis recurrente	Osteoartropatía hipertrófica
Peritonitis bacteriana espontánea	Mala calidad de vida

TABLA 3. INDICACIONES DE TRASPLANTE HEPÁTICO

Para acceder al TxH, y debido a la escasez de donantes para el número crecientes de receptores hepáticos existentes, especialmente en la edad pediátrica, fue necesario idear técnicas quirúrgicas que posibilitaran la expansión del *pool* de órganos. Estos procedimientos se basan en la

posibilidad de utilizar solamente segmentos del hígado que mantengan un apropiado flujo de sangre proveniente de la vena porta y la arteria hepática, con su correspondiente drenaje venoso y biliar, logrando cumplir las mismas funciones que un hígado entero.

Con estos conceptos fueron ideadas las técnicas de reducción del hígado,^[50] las cuales utilizaban una parte del hígado generalmente seleccionadas para un paciente pediátrico. Esta situación va en desmedro de los receptores adultos. A causa de esto avanzaron otras técnicas como la bipartición de hígado^[51] en la que se utiliza un hígado para dos receptores. Finalmente, basado en estas técnicas realizadas en donantes cadavéricos, se progresó al donante vivo logrando revertir la alta mortalidad que existía en las listas de espera de los receptores pediátricos.^[52, 53] Estas técnicas han sido aplicadas en los programas de trasplante de hígado con excelentes resultados alcanzando una sobrevida al año del 90 % (Foto 10).



Foto 10. POST-TRASPLANTE HEPÁTICO. LA PACIENTE ANTERIOR LUEGO DEL TXH

Debido a los buenos resultados con el TxH, algunos autores se han preguntado si el trasplante hepático primario no sería la mejor opción para los pacientes con AVB, obviando el procedimiento de Kasai.

Sin embargo, la mayoría cree que una portoenterostomía bien ejecutada es el mejor tratamiento quirúrgico inicial para AVB. Esta opinión se basa en varias observaciones importantes:

1. Casi la mitad de los niños que se someten a portoenterostomía obtienen drenaje de bilis y mantienen la función hepática adecuada después de la cirugía. Incluso en los que finalmente progresan a la etapa terminal de la enfermedad hepática, el Kasai retrasa el trasplante, llegando en muchos casos en buenas condiciones clínicas y nutricionales.
2. El suministro mejorado, pero todavía insuficiente de donante de órganos, haría que el trasplante de hígado primario represente un desafío logístico extremadamente complicado.
3. Un subgrupo de niños que habrían sido «curados» por la portoenterostomía serían innecesariamente expuestos a la morbilidad (quirúrgica, infecciosa y oncológica) y a la mortalidad de los trasplantes de hígado.

Igualmente, el trasplante de hígado sigue siendo la terapia de rescate más importante para los niños con AVB, después de la portoenterostomía, con tasas de supervivencia a los 5 años que alcanzan el 90 %.

Referencias bibliográficas

1. DAVIT-SPRAUL A, BAUSSAN C, HERMEZIU B, BERNARD O, JACQUEMIN E. CFC1 gene involvement in biliary atresia with polysplenia syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46(1):111-112. doi:10.1097/01.mpg.0000304465.60788.f4
2. PETERSEN C, DAVENPORT M. Aetiology of biliary atresia: what is actually known? *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:128. doi:10.1186/1750-1172-8-128

3. DAVENPORT M. Biliary atresia: clinical aspects. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21(3):175-184. doi:10.1053/j.sempedsurg.2012.05.010
4. SCHREIBER RA, KLEINMAN RE. Genetics, immunology, and biliary atresia: An opening or a diversion? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1993;16(2):111-113. doi:10.1097/00005176-199302000-00001
5. TRACY TF JR., DILLON P, FOX ES, et al. The inflammatory response in pediatric biliary disease: Macrophage phenotype and distribution. *J Pediatr Surg.* 1996;31(1):121-125. doi:10.1016/s0022-3468(96)90333-4
6. KOBAYASHI H, PURI P, O'BRIAN DS, et al. Hepatic overexpression of MHC class II antigens and macrophage-associated antigens (CD68) in patients with biliary atresia of poor prognosis. *J Pediatr Surg.* 1997;32(4):590-593. doi:10.1016/s0022-3468(97)90714-4
7. MACK C, FELDMAN A, SOKOL R, et al. Clues to the Etiology of Bile Duct Injury in Biliary Atresia. *Atresia Semin Liver Dis.* 2012;32(4):307-316. doi:10.1055/s-0032-1329899
8. RUSSO P, MAGEE J, BOITNOTT J, et al. Design and Validation of the Biliary Atresia Research Consortium Histologic Assessment System for Cholestasis in Infancy. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2011;9(4):357-362. doi:10.1016/j.cgh.2011.01.003
9. MORROTI R, JAIN D. Pediatric Cholestatic Disorders Approach to Pathologic Diagnosis. *Surg Pathol.* 2013;6(2):205-225. doi:10.1016/j.path.2013.03.001
10. TAN CE, DAVENPORT M, DRIVER M, et al. Does the morphology of the extrahepatic biliary remnants in biliary atresia influence survival? A review of 205 cases. *J Pediatr Surg.* 1994;29(11):1459-1464. doi:10.1016/0022-3468(94)90144-9
11. GAUTIER M, JEHAN P, ODIEVRE M. Histologic study of biliary fibrous remnants in 48 cases of extrahepatic biliary atresia: Correlation with postoperative bile flow restoration. *J Pediatr.* 1976;89(5):704-709. doi:10.1016/s0022-3476(76)80787-1
12. SUPERINA R, MAGE JC, BRANDT M, et al. The Anatomic Pattern of Biliary Atresia Identified at Time of Kasai Hepatopertoenterostomy and Early Postoperative Clearance of Jaundice Are Significant Predictors of Transplant-Free Survival. *Ann Surg.* 2011;254(4):577-585. doi:10.1097/SLA.0b013e3182300950
13. PARK WH, CHOI SO, LEE HJ. Technical innovation for noninvasive and early diagnosis of biliary atresia: The ultrasonographic "triangular cord" sign. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2001;8(4):337-341. doi:10.1007/s005340170005
14. FARRANT P, MEIRE HB, MIELI-VERGANI G. Improved diagnosis of extrahepatic biliary atresia by high frequency ultrasound of the gall bladder. *Br J Radiol.* 2001;74(886):952-954. doi:10.1259/bjr.74.886.740952

15. RAMONET M, CIOCCA M, ALVAREZ F. Atresia Biliar: Una enfermedad grave. *Arch Argent Pediatr*. 2014;112(6):542-547.
16. RYCKMAN FC, ALONSO MH, BUCUVALAS JC, BALISTRERI W. Biliary Atresia- Surgical management and Treatment options as they relate outcome. *Liver Transplant Surg*. 1998;4;5.
17. SERINET MO, WILDHABER BE, BROUÉ P, et al. Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence: A rational basis for biliary atresia screening. *Pediatrics*. 2009;123(5):1280-1286. doi:10.1542/peds.2008-1949
18. SCHREIBER RA, BARKER CC, ROBERTS EA, et al. Biliary atresia: the Canadian experience. *J Pediatr*. 2007;151(6):659-665. doi:10.1016/j.jpeds.2007.05.051
19. LYKAVIERIS P, CHARDOT C, SOKHN M, GAUTHIER F, VALAYER J, BERNARD O. Outcome in adulthood of biliary atresia: a study of patients who survived for over 20 years with their native liver. *Hepatology*. 2005;41(2):366-371. doi:10.1002/hep.20547
20. DAVENPORT M, DE VILLE DE GOYET J, STRINGER MD, et al. Seamless management of biliary atresia in England and Wales (1999-2002). *Lancet*. 2004;363(9418):1354-1357. doi:10.1016/S0140-6736(04)16045-5
21. KASAI M, SUZUKI S. A new operation for "non-correctable" biliary atresia: Hepatic portoenterostomy. *Shujutsu*. 1959;13:773-779.
22. ENDO M, KATSUMATA K, YOKOYAMA J, et al. Extended dissection of the porta hepatis and creation of an intussuscepted ileocolic conduit for biliary atresia. *J Pediatr Surg*. 1983;18(6):784-793. doi:10.1016/s0022-3468(83)80024-4
23. ITO T, NAGAYA M, ANDO H, et al. Modified hepatic portal enterostomy for biliary atresia. *Z Kinderchir*. 1984;39:242-245. doi:10.1055/s-2008-1044216
24. TOYOSAKA A, OKAMOTO E, OKASORA T, et al. Extensive dissection at the porta hepatis for biliary atresia. *J Pediatr Surg*. 1994;29(7):896-899. doi:10.1016/0022-3468(94)90011-6
25. OHI R, BALISTRERI WF, TODANI T, et al. *Hepatobiliary, Pancreatic, and Splenic Disease in Children: Medical and Surgical Management*. New York: Elsevier; 1997; pp. 249-251.
26. KARRER FM, LILLY JR, STEWART BA, HALL RJ. Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg*. 1990;25(10):1076-1081. doi:10.1016/0022-3468(90)90222-u
27. MARTINEZ-FERRO M, ESTEVES E, LAJE P. Laparoscopic treatment of biliary atresia and choledochal cyst. *Semin Pediatr Surg*. 2005;14:206-215. doi:10.1053/j.sempedsurg.2005.06.003
28. WONG KK, CHUNG PH, CHAN KL, et al. Should open Kasai portoenterostomy be performed for biliary atresia in the era of laparoscopy? *Pediatr Surg Int*. 2008;24:931-933. doi:10.1007/s00383-008-2190-0

29. URE BM, KUEBLER JF, SCHUKFEH N, ENGELMANN C, DINGEMANN J, PETERSEN C. Survival with the native liver after laparoscopic versus conventional kasai portoenterostomy in infants with biliary atresia: a prospective trial. *Ann Surg.* 2011;253(4):826-830. doi:10.1097/SLA.0b013e318211d7d8
30. CHAN KW, LEE KH, WONG HY, et al. From laparoscopic to open Kasai portoenterostomy: the outcome after reintroduction of open Kasai portoenterostomy in infant with biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2014;30:605-608. doi:10.1007/s00383-014-3499-5
31. YAMATAKA A. Laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2013;20(5):481-486. doi:10.1007/s00534-013-0607-1
32. MURAJI T, HIGASHIMOTO Y. The improved outlook for biliary atresia with corticosteroid therapy. *J Pediatr Surg.* 1997;32(7):1103-1106. doi:10.1016/s0022-3468(97)90408-5
33. MEYERS RL, BOOK LS, O'GORMAN MA, et al. High-dose steroids, ursodeoxycholic acid, and chronic intravenous antibiotics improve bile flow after Kasai procedure in infants with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2003;38:406-411. doi:10.1053/jpsu.2003.50069
34. BEZERRA JA, SPINO C, MAGEE JC, et al. Use of corticosteroids after hepatoportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia. The START Randomized Clinical Trial. *JAMA.* 2014;311(17):1750-1759. doi:10.1001/jama.2014.2623
35. WU ET, CHEN HL, NI YH, et al. Bacterial cholangitis in patients with biliary atresia: Impact on short-term outcome. *Pediatr Surg Int.* 2001;17(5-6):390-395. doi:10.1007/s003830000573
36. LUNZMANN K, SCHWEIZER P. The influence of cholangitis on the prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 1999;9(1):19-23. doi:10.1055/s-2008-1072206
37. BU LN, CHEN HL, CHANG CJ, et al. Prophylactic oral antibiotics in prevention of recurrent cholangitis after the Kasai portoenterostomy. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):590-593. doi:10.1053/jpsu.2003.50128
38. UTTERSON E, SHEPHERD R, SOKOL R, et al. Biliary atresia: clinical profiles, risk factors, and outcomes of 755 patients listed for liver transplantation. *J Pediatr.* 2005;147(2):180-185. doi:10.1016/j.jpeds.2005.04.073
39. DERUSSO P, YE W, SHEPHERD R, et al. Growth Failure and Outcomes in Infants with Biliary Atresia: a report from the biliary atresia research consortium. *Hepatology.* 2007;46:1632-1638. doi:10.1002/hep.21923
40. SULLIVAN J, SUNDARAM S, PAN Z et al. Parenteral Nutrition Supplementation in Biliary Atresia Patients Listed for Liver Transplantation. *Liver Transpl.* 2012;18(1):121-129. doi:10.1002/lt.22444

41. CORLEY DA, CELLO JP, ADKISSON W, *et al.* Octreotide for acute esophageal variceal bleeding: A meta-analysis. *Gastroenterology*. 2001;120(4):946-954. doi:10.1053/gast.2001.22451
42. KARRER FM, NARKEWICZ MR. Esophageal varices: Current management in children. *Semin Pediatr Surg*. 1999;8(4):193-201. doi:10.1016/s1055-8586(99)70026-0
43. ZARGAR SA, JAVID G, KHAN BA *et al.* Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology*. 2002;36(3):666-672. doi:10.1053/jhep.2002.35278
44. MIGA D, SOKOL R, MACKENZIE T *et al.* Survival after first esophageal variceal hemorrhage in patients with biliary atresia. *J Pediatr*. 2011;139(2):291-296. doi:10.1067/mpd.2001.115967
45. HARTLEY JL, DAVENPORT M, KELLY DA. Biliary Atresia. *Lancet*. 2009;374(9702):1704-1713. doi:10.1016/S0140-6736(09)60946-6
46. NAGRAL S, MUIESAN P, VILCA-MELENDZ H, *et al.* Liver transplantation for extra hepatic biliary atresia. *Tohoku J Exp Med*. 1997;181(1):117-127. doi:10.1620/tjem.181.117
47. WOOD RP, LANGNAS AN, STRATTA RJ, *et al.* Optimal therapy for patients with biliary atresia: Portoenterostomy ("Kasai" procedures) versus primary transplantation. *J Pediatr Surg*. 1990;25(1):153-160. doi:10.1016/s0022-3468(05)80183-6
48. GOSS JA, SHACKLETON CR, SWENSON K, *et al.* Orthotopic liver transplantation for congenital biliary atresia. An 11-year, single-center experience. *Ann Surg*. 1996;224(3):276-284. doi:10.1097/0000658-199609000-00004
49. CERVIO G, DIP M, BIANCO G, *et al.* Programa de trasplante hepático en el hospital de pediatría Juan P. Garrahan: 16 años de experiencia. *Medicina Infantil*. 2009;XVI(2):90-100.
50. BISMUTH H, HOUSSIN D. Reduced-size orthotopic liver graft for liver transplantation in children. *Surgery*. 1984;95:367-370.
51. PICHLMAYR R, RINGE B, GUBERNATIS G, *et al.* Transplantation einer spenderbeber auf zwei empfangen (splitting-transplantation): eine neue methode in der weiterentwicklung der lebersegment transplantation. *Langenbecks Arch Chir*. 1988;373:127-130.
52. RAIA S, NERY JR, MIES S. Liver transplantation from live donors. *Lancet*. 1988;2:497-503.
53. STRONG RW, LYNCH SV, ONG TN, *et al.* Successful liver transplantation from a living donor to her son. *N Engl J Med*. 1990;322:1505-1507. doi:10.1056/NEJM199005243222106

Patología del conducto peritoneo vaginal

DR. ALBERTO MARIO FONTANA

Con este título se denomina a la *patología herniaria inguinal en los niños ya que su patogenia está relacionada con la evolución del conducto peritoneo vaginal, que normalmente se debe obliterar al nacimiento*. De no ocurrir este evento, la magnitud de la permeabilidad del proceso vaginal define si es un *hidrocele, hidrocele comunicante, quiste de cordón, hernia inguinal o inguinoescrotal*.

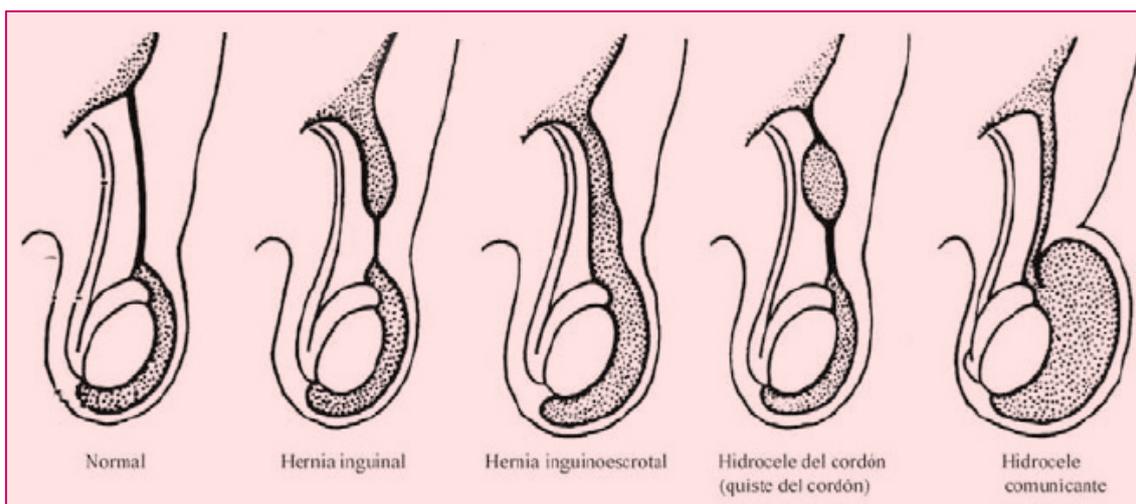
Embriología

El proceso vaginal está presente en el feto a las 12 semanas del desarrollo. Es un divertículo peritoneal que se extiende a través del anillo inguinal interno. Al descender los testículos en el séptimo u octavo mes de gestación, el proceso se adhiere al testículo y es traccionado hasta el escroto con la gónada.

El peritoneo que envuelve al testículo se convierte en la túnica vaginal. El resto del proceso dentro del canal inguinal se oblitera, separando la cavidad peritoneal del escroto. El momento en que ocurre esto es controversial. Hasta en un 20 % el proceso vaginal puede permanecer asintomático toda la vida. La prematurez es una condición que influye en la conducta terapéutica. El proceso se ubica por delante del conducto deferente y vasos espermáticos. La pared posterior es muy fina y adherida a ellos; su separación, en el caso que

esté abierto, determinando una hernia es muy dificultosa en la reparación quirúrgica.

Un proceso permeable es una hernia potencial y se convierte en real si algún contenido intra-abdominal sale de la cavidad peritoneal. Si lo que pasa es liquido peritoneal, determina el hidrocele comunicante.



El diagnóstico de la permeabilidad del conducto peritoneo vaginal, con el riesgo de encarcelación y estrangulación de algunos órganos intraabdominales, hace que el tratamiento sea quirúrgico ni bien se diagnostique.

Incidencia

Hernia inguinal indirecta

Se trata de una de las patologías quirúrgicas más frecuentes de la pediatría. La incidencia es aproximadamente 1 al 5 % de la población pediátrica y se presenta más en varones que en niñas con una relación 8-10:1. Los lactantes de pretérmino tienen un riesgo muy elevado de desarrollar hernias hasta un 30 % en masculinos y 2 % en femeninos. La dependencia de un ventilador, sepsis, enteritis necrotizante, presenta una incidencia mayor. La posibilidad de

incautelación en este momento excede el 60 % y determina que los cirujanos pediatras aconsejen la reparaci3n quirúrgica antes del alta.

Enfermedades concurrentes

Hay enfermedades concurrentes que incrementan la incidencia de hernias y el riesgo de recurrencia. Ejemplo: fibrosis quística, trastornos del tejido conjuntivo (síndrome de Ehlers-Danlos), mucopolisacaridosis (síndrome de Hunter-Hunler), luxaci3n congénita de la cadera, niños con diálisis peritoneal cr3nica, pretérminos con hemorragias intraventricular y mielomeningocele con derivaci3n ventrículo peritoneal.

Hernias directa y femoral

En los niños son raras y el diagnóstico generalmente es quirúrgico.

Hernia bilateral

La incidencia de hernia inguinal bilateral en el niño, ha sido motivo de discusi3n durante años. La posibilidad de que por ser un trastorno congénito, y que a veces no se manifiesta clínicamente, la exploraci3n quirúrgica bilateral fue una conducta habitual de los cirujanos pediatras. De ser una exploraci3n negativa resulta innecesaria, además de la posibilidad de lesionar elementos del pedículo. De ser positiva, evita una segunda operaci3n, con los riesgos anestésicos que esto implica y previene complicaciones que pueden ocurrir por incautelaci3n y estrangulaci3n posterior en el lado contralateral evitando p3rdida y lesi3n de 3rganos (intestino, ovario, testículo, etc.) por esto se recomienda la exploraci3n bilateral rutinaria a lactantes y niños con trastornos concurrentes, pacientes con hernia clínicamente diagnosticada o sospecha firme y grupos de niños de riesgo muy alto; ejemplo: los que hayan tenido incautelaci3n, antecedentes de prematuridad o con riesgo para la anestesia general. Estas recomendaciones deben ser discutidas con los padres explicándole beneficios o riesgos de la conducta que se tome.

Hidrocele

Puede ser comunicante o no. El hidrocele puro es muy comúncn en el recién nacido y generalmente se resuelve de manera espontánea antes de los 12

meses. Por lo tanto, la conducta es expectante; más allá del año de edad, de persistir se debe sospechar la comunicación con la cavidad abdominal y se debe considerar como una hernia, por lo tanto de tratamiento quirúrgico.

El hidrocele en un niño mayor, de aparición brusca, se lo debe considerar secundario a una patología testicular, signo de alarma y se debe efectuar la exploración quirúrgica



Clínica

Hernia inguinal indirecta

El signo típico es la aparición de un bulto en la región inguinal, que se extiende hacia el escroto, relacionado generalmente con aumento de la presión intra-abdominal (ejemplo: llanto, risa, pujos). En general, se reducen espontáneamente, cuando el niño se relaja o con maniobras manuales. Los padres manifiestan que es una tumefacción inguinal recurrente que desaparece espontáneamente, y que aumenta su tamaño en forma progresiva. Evolutivamente puede aumentar su tamaño, ser más persistente la aparición y más difícil su reducción. En algunas ocasiones debuta con la encarcelación, en otras puede existir el antecedente de un hidrocele. Hay situaciones en que, cuando el cirujano examina al niño, no logra definir el diagnóstico. Con el antecedente de la observación del pediatra, un interrogatorio cuidadoso y la palpación de un cordón espermático engrosado o la sensación palpable de un proceso persistente grande («signo del guante de seda») esto es suficiente para indicar la cirugía.

Cuando se pide a los padres que la documenten fotográficamente o la traigan al cirujano cuando aparece la tumoración, en la experiencia esto es de poco valor y puede demorar el tratamiento con la consecuente aparición de complicaciones. El cirujano pediatra de experiencia con el interrogatorio y la palpación inguinal puede definir el diagnóstico.

El herniograma que en alguna época se indicó, hoy no se aconseja por el costo, posibilidad de complicaciones, radiación de la gónada y porque no mejora el diagnóstico semiológico. En algunos casos dudosos, la ecografía del conducto inguinal y el escroto puede ayudar a definir el cuadro.

Hernia inguinal directa

Son raras en los niños. Se presentan como una masa inguinal que se extiende a los vasos femorales con los esfuerzos. En un tercio de los casos se registra una reparación previa de una hernia inguinal indirecta, lo que sugiere un debilitamiento del piso del trayecto inguinal por la herniorrafia. En la

cirugía se debe reforzarlo llevando la fascia transversalis o el tendón conjunto al ligamento de Cooper.

A diferencia de los adultos es rara la recidiva y en general no es necesaria la utilización de mallas protésicas.

Hidrocele

Pueden ser comunicantes o no. Los primeros son considerados como hernias y tratados como tales. Se manifiestan como tumefacción escrotal que varía según el niño este en reposo o no. Con maniobras suaves de expresión escrotal puede pasar líquido al peritoneo que reaparece súbitamente con los esfuerzos.

El hidrocele no comunicante puede estar presente al nacimiento o desarrollarse después sin una razón obvia. A menos que sean gigantes (abdominoescrotal) o se hagan comunicantes, el control periódico y la contención familiar es lo indicado. Si no hubo regresión espontánea después del año de edad, se deben reparar quirúrgicamente.

La transiluminación con linterna y la ecografía son de utilidad para el diagnóstico.

Complicaciones

La encarcelación se denomina a la imposibilidad de reducir el contenido del saco herniario (intestino en el varón y ovario, trompa de Falopio o intestino en la niña) de manera no quirúrgica, hacia la cavidad peritoneal. El 70 % se presenta en lactantes. En niños mayores de 8 años es más baja la incidencia. Se expresa como irritabilidad grave, dolor abdominal cólico, vómitos, primero alimentarios y luego biliosos y fecaloideos, indicando la estrangulación. El examen físico demuestra una masa firme en la ingle afectada. Existe el antecedente de hernia ya conocida en dicho lado o puede debutar con la encarcelación. Esto implica tumefacción del órgano atrapado dentro del canal inguinal y alteración del drenaje venoso y linfático con aumento del edema y la presión; cuando excede a la presión de perfusión arterial, provoca infarto del órgano y en los varones la compresión del cordón espermático con el

consiguiente infarto testicular. Concomitantemente el estado general del lactante se va deteriorando.

Las hernias encarceladas sin estrangulación pueden reducirse manualmente hasta en el 80 % de los casos, lo que permite una cirugía más segura ya que se puede mejorar el estado clínico del paciente y que se desedematicen los tejidos. La cirugía en agudo, es decir sin haber podido reducir la hernia estrangulada, es de mucho más riesgo ya que los tejidos son más friables y aumenta la posibilidad de resección de intestino, exéresis de gónadas y lesión del pedículo testicular.

La reducción no quirúrgica se debe realizar con el paciente internado, usar la sedación y control de manera muy estricta.

Tratamiento

El tratamiento de la hernia inguinal es quirúrgico y por lo general es ambulatorio, salvo lactantes de pretérmino que deben permanecer en observación 24 horas debido al riesgo de apnea postanestesia general. En los prematuros con diagnóstico de hernia desde el nacimiento no deben ser dados de alta sin antes resolverla quirúrgicamente.

La elección de la anestesia se debe discutir con el médico anesthesiólogo y se valorarán el estado general del paciente, la edad gestacional y experiencia del equipo. En la mayoría se utiliza anestesia general por inhalación, con o sin intubación.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es disecar el saco herniario, ligarlo por transfixión a la altura del infundíbulo y resecarlo. Para ello se practica una inguinotomía, se diseca la fascia de Scarpa con apertura o no del oblicuo mayor, pudiendo preservar el orificio inguinal superficial intacto. No es necesario movilizar el cordón espermático; al incidir la fibrosa común, el primer elemento que aparece es el proceso vaginal y se debe ser muy cuidadoso en su separación de los vasos espermáticos y el conducto

deferente. Debido a la magnitud de los elementos, es aconsejable usar magnificación con lupas.

El uso de la laparoscopia es relativo. No se colocan mallas y puede ser de utilidad para diagnosticar hernias contralaterales. A diferencia del adulto no se practican herniosplastias. El cierre es por planos y la piel con puntos subcuticulares para evitar la extracción, práctica muy molesta en pediatría.

Referencias bibliográficas

- BURGMEIER C, DREYHAUPT J, SCHIER F. Gender-related differences of inguinal hernia and asymptomatic patent processus vaginalis in term and preterm infants. *J Pediatr Surg.* 2014;50(3):478-480. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.08.015
- ERDOĞAN D, KARAMAN I, ASLAN MK, KARAMAN A, ÇAVUŞOĞLU HY. Analysis of 3776 pediatric inguinal hernia and hydrocele cases in a tertiary center. *J Pediatr Surg.* 2013;48(8):1767-1772. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.09.048
- HUTSON JM, KEARSEY I. Is the ovary in an inguinal hernia 'descended' like a testis or not? *J Pediatr Surg.* 2015;51(7):1197-1200. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.09.014
- MAILLET OP, GARNIER S, DADURE C, BRINGUIER S, PODEVIN G, ARNAUD A, LINARD C, FOURCADE L, et al. Inguinal hernia in premature boys: Should we systematically explore the contralateral side? *J Pediatr Surg.* 2014;49(9):1419-1423. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.01.055
- SHALABY R, ISMAIL M, GOUDA S, YEHYA AA, GAMAAN I, IBRAHIM R, HASSAN S, ALAZAB A. Laparoscopic management of recurrent inguinal hernia in childhood. *J Pediatr Surg.* 2015;50(11):1903-1908. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.07.015
- WENK K, SICK B, SASSE T, MOEHRLEN U, MEULI M, VUILLE-DIT-BILLE RN. Incidence of metachronous contralateral inguinal hernias in children following unilateral repair — A meta-analysis of prospective studies. *J Pediatr Surg.* 2015;50(12):2147-2154. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.08.056

Apendicitis aguda en el niño

DR. ALBERTO MARIO FONTANA

La *apendicitis es la enfermedad quirúrgica más común e importante del abdomen en los niños, representando una emergencia quirúrgica*. Todo niño con dolor abdominal a quien no se le haya extirpado el apéndice puede tener una inflamación de este órgano y si no se lo diagnostica y opera oportunamente puede presentar innumerables complicaciones graves, incluyendo el riesgo de morir.

Historia

Ya en épocas medievales existían descripciones de una enfermedad terrible que presentaba dolor atroz en el cuadrante inferior derecho del abdomen y formación de gran cantidad de pus. La muerte era la salida piadosa al sufrimiento de estos enfermos. De no ocurrir, la evolución era devastadora y la recuperación muy rara. Se denominaba «*passio ilíaca*» que por supuesto era la apendicitis.

En 1759 **MESTIVIER**, en Francia, hizo la primera operación de un absceso apendicular. El paciente falleció y la autopsia reveló una perforación apendicular por un alfiler oxidado. Hasta el fin del siglo XIX se pensaba que era inflamación del ciego y no del apéndice.

En 1886, el anatomopatólogo de Harvard, **REGINALD FITZ**, publicó un artículo «Inflamación perforante del apéndice vermiforme, con referencia especial al diagnóstico y tratamiento temprano». Fue el primero en proponer el término de *apendicitis*.

En 1887, **T. G. MORTON**, en Filadelfia, hizo la primera apendicectomía con buenos resultados.

En 1889, **CHARLES MC BURNEY** describió su punto en la fosa ilíaca derecha y estableció que eliminar el apéndice antes de que se perfora es menos riesgoso que el tratamiento expectante.

En 1905, **HOWARD KELLY** describió todo el espectro de la enfermedad apendicular en su libro *El apéndice vermiforme*.

Anatomía patológica

Lo más importante en la patogenia de la apendicitis es la obstrucción de la luz apendicular causada por un fecalito. Esto hace que se acumulen las secreciones de la mucosa distendiendo el interior con obstrucción de las arterias que nutren al órgano, aparición de úlceras en la mucosa que progresan hasta la serosa hasta su perforación. Las bacterias invaden la mucosa debilitada y producen una infección intramural difusa con licuación.

La combinación de infección bacteriana con infarto arterial ocasiona gangrena y perforación.

El *Enterobius vermicularis* es el parásito que con mayor frecuencia se aloja en el apéndice. También puede haber *Áscaris lumbricoides* que provocan obstrucción. El *Carcinoide* (Argentafinoma) del apéndice a veces ocluye la luz y causa apendicitis.

El tejido linfoide que se encuentra en la pared del apéndice se hiperplasia, como respuesta a infección viral del intestino o de la vía respiratoria obstruyendo también la luz.

La migración del epiplón y la serosa del intestino delgado bloquean al apéndice inflamado determinando una masa inflamatoria. Puede progresar a un absceso. La tercera parte de los apéndices tienen una posición retrocecal o pélvica. Si fracasa la contención epiploica y visceral, se desarrolla la peritonitis difusa.

Se clasifica la apendicitis desde el punto de vista anatomopatológico en:

- *simple*
- *supurada*
- *gangrenosa*
- *perforada*
- *absceso*

El diagnóstico anatomopatológico condiciona el tratamiento postoperatorio en cuanto a la antibioticoterapia, días de internación, etc.



Bacteriología

La flora bacteriana proviene de la que habita normalmente en el colon del ser humano. El patógeno más importante es el *Bacteroides fragilis*, anaerobio estricto y el segundo es la *Escherichia coli*, aerobio facultativo. Menos frecuentemente se han identificado otras especies anaeróbicas o aeróbicas, como la *Yersinia*, *Salmonella* y *Shigella*. Raramente participan cuerpos extraños.

Diagnóstico

Es importante el diagnóstico y la intervención quirúrgica temprana para lograr buenos resultados.

El diagnóstico en la mayoría de los casos es clínico y simple, en base a los antecedentes, historia clínica y examen abdominal minucioso. Hay aspectos relacionados con la edad, posición anatómica del apéndice, que condicionan las formas clínicas. En aproximadamente el 90 % de los casos, el diagnóstico clínico tiene confirmación quirúrgica y patológica. Es decir que hasta un 10 % de los casos es aceptable la no coincidencia clínico-patológica.

El principal síntoma es el dolor abdominal que comienza en la región periumbilical, provocado por la distensión apendicular cuyos impulsos dolorosos son transportados por fibras simpáticas aferentes viscerales a través del ganglio celíaco, hasta el décimo segmento dorsal e irradiado a la zona periumbilical. El dolor es de comienzo gradual y persistente. Posteriormente migra al lugar donde está ubicado el apéndice, en la fosa ilíaca derecha más frecuentemente, pero según la rotación del ciego, puede ser subhepático, retrocecal, pelviano o ubicarse en el cuadrante izquierdo en la mala rotación. Acá el dolor es por irritación peritoneal; este se agudiza progresivamente y se agrava con los movimientos que realiza el niño, por ejemplo saltos, movimientos del automóvil, etc. Cuando el dolor es retrocecal, se inflama el psoas y por relajación antálgica de éste, flexiona el muslo sobre la cadera, para aliviar el dolor, adoptando la posición típica.

Posteriormente pueden aparecer vómitos o equivalentes como náuseas y anorexia.

La localización del dolor depende de la ubicación del apéndice. En la posición retrocecal puede haber dolor en el flanco o en el dorso. Si contacta con el uréter, la punta inflamada el dolor puede irradiarse a la región inguinal o al testículo y aparecer síntomas de vías urinarias; la posición pelviana que contacta con vejiga, provoca disuria o polaquiuria. Si existiera absceso pelviano, los síntomas urinarios son intensos y puede presentar diarrea cuando contacta con el colon sigmoides.

El signo patognomónico es la cronología de Murphy: dolor referido periumbilical y migración posterior, según la localización anatómica del apéndice, a una región del abdomen.

Signos físicos

La historia clínica y una semiología muy minuciosa serán clave para el diagnóstico diferencial de todas las enfermedades que pueden dar dolor abdominal. Las facies, actitud corporal, mucosas, piel, curva térmica, etc., serán importantes en el diagnóstico.

El niño con apendicitis se moviliza con lentitud, flexionando el tronco hacia delante, protegiendo el flanco derecho. La expresión facial denota molestias, dolor cuando se lo toca, sosteniendo la cadera derecha en flexión mínima.

En las primeras 12 a 24 horas la fiebre, taquicardia y deshidratación son mínimas, agravándose si no se lo trata correctamente.

La técnica del examen abdominal en pediatría es muy importante, el niño debe estar tranquilo, relajado, acostado con una almohada debajo de las rodillas, para flexionar la cadera. Se le pedirá que toque con un dedo el punto de dolor. El médico debe cuidar que las manos y el ambiente no estén fríos y empezar la palpación del abdomen por las zonas menos sensibles y por último el punto de Mc Burney.

El abdomen es plano en los primeros estadios; si hay perforación, peritonitis u obstrucción, sobreviene la distensión. Hay disminución de los ruidos abdominales, ausencia en caso de peritonitis y aumento en la obstrucción.

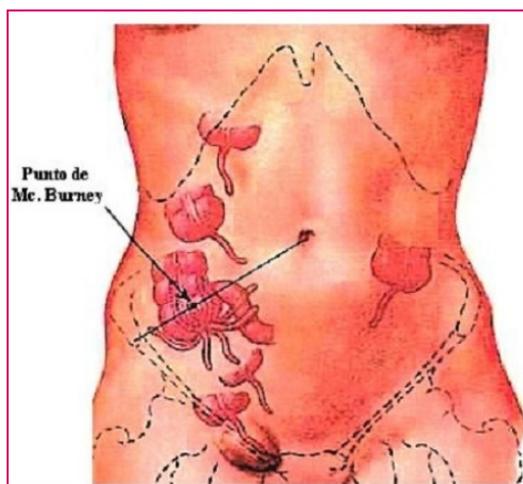
El signo cardinal en la apendicitis aguda es el dolor localizado a la palpación del abdomen en el punto de Mc Burney (unión del tercio externo con los dos tercios internos de la línea que une la espina ilíaca anterosuperior derecha y el ombligo), o en otro lugar del abdomen, según la localización del apéndice. Puede haber rigidez y espasmo muscular en dicha localización con dolor de rebote al descomprimir bruscamente, lo que indica irritación

peritoneal. En los niños esta maniobra se puede reemplazar por la percusión suave.

La claudicación deambulatoria, flexión de la cadera derecha y dolor a la palpación del flanco son signos de psoitis en la localización retrocecal.

El tacto rectal, maniobra molesta pero que aporta información importante, debe hacerse como última medida; se necesita de gran *expertise* para su realización. Puede arrojar presencia de dolor localizado en la pelvis o palpación de una masa, que puede ser compatible con un absceso o patología anexial, en una niña.

La clave para definir el diagnóstico en los casos dudosos es el examen seriado, en lo posible por el mismo médico, a un niño al que se le indicó reposo en cama y del tubo digestivo. Si hay fiebre elevada, síntomas por más de 36 horas, leucocitosis, dolor difuso en todo el abdomen además del localizado, hay que pensar en la perforación del apéndice. Por ello hay que actuar antes que esto ocurra, con un síndrome mínimo: dolor periumbilical, que se traslada a un punto fijo del abdomen más leucocitosis.





Laboratorio

Hemograma: tiene utilidad limitada para el diagnóstico. La leucocitosis con neutrofilia moderada es lo que se observa, pero un hemograma normal no lo descarta. Por eso mismo éste es fundamentalmente clínico.

El *examen de orina* es importante, la piuria sugiere infección de vías urinarias, pero también puede aparecer en casos de apendicitis retrocecal o pelviano, donde el apéndice inflamado contacta con el uréter o la vejiga. Se debe realizar un urocultivo, pero al igual que con el hemograma, la clínica y sobre todo el síntoma guía (dolor localizado) es lo que importa.

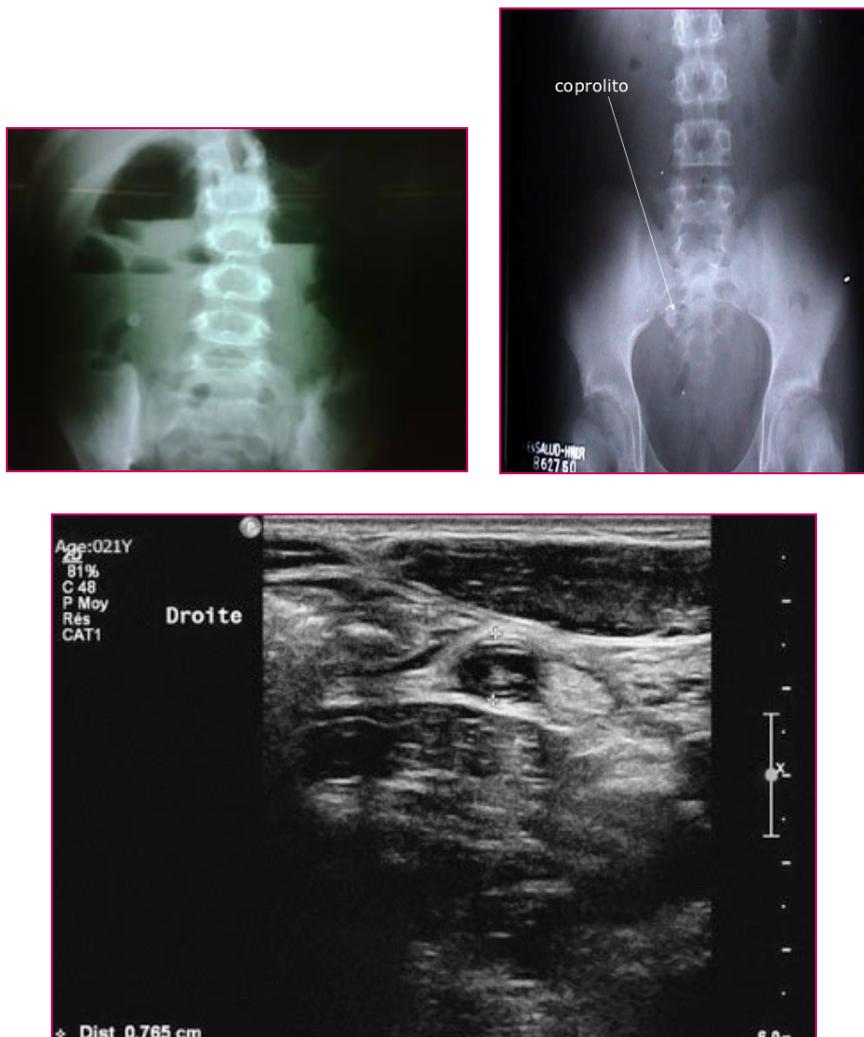
Imágenes

La *radiografía simple de abdomen* en posición de decúbito y erecta, puede mostrar niveles hidroaéreos en la fosa ilíaca derecha (íleo regional), borramiento del psoas, escoliosis a la derecha y presencia de fecalito, que es de mucha ayuda diagnóstica, sobre todo en lactantes, pero que solo se observa en un 20 %.

Se debe realizar una *radiografía de tórax*, para descartar patología pleuropulmonar que puede dar dolor abdominal reflejo.

El colon por *enema con bario* está en desuso: la observación de la luz apendicular descartaba apendicitis. El mejor método para su observación es mediante una seriada esofagogastroduodenal, con tránsito intestinal. La tomografía computada es de utilidad para localizar los abscesos, pero implica mucha irradiación para los niños.

La *ultrasonografía* es un estudio no invasivo de elección para la apendicitis. Pese a ser operador-dependiente, su precisión es cercana al 100 %, se puede observar el espesor de la pared, luz apendicular con fecalito en su interior y líquido peritoneal periapendicular. En casos de peritonitis, la exactitud diagnóstica disminuye.



Diagnóstico diferencial

La apendicitis es uno de los cuadros que configura abdomen agudo que puede ser médico o quirúrgico, verdadero desafío para el pediatra, el cirujano pediátrico, o generalista que rápidamente deben tomar la decisión de operar o no. A veces, la exploración quirúrgica es la conducta diagnóstica extrema

ante una duda razonable; es preferible una laparotomía segura hecha con fines diagnósticos y no pasar por alto un cuadro quirúrgico, en especial una apendicitis por las graves consecuencias que acarrearán sus complicaciones.

Dentro del diagnóstico diferencial, hay patologías médicas y otras quirúrgicas, muchas veces el diagnóstico es intraoperatorio.

Estas patologías las podemos agrupar en:

■ *Digestivas*

- *Gastroenteritis*: el vómito antecede o coincide con el dolor abdominal. Puede haber diarrea importante con aumento de los ruidos abdominales.
- *Estreñimiento*: puede originar dolor, fiebre, vómitos, leucocitosis. El interrogatorio, semiología abdominal, tacto rectal y radiografía pueden ayudar en el diagnóstico. La internación del paciente en observación, más un enema evacuante pueden dilucidar el cuadro.
- *Adenitis mesentérica*: por lo general es concomitante con la infección de vías respiratorias. A veces el cuadro es semejante a una apendicitis y la exploración quirúrgica es lo que certifica al diagnóstico.
- *Diverticulitis de Meckel*, «el segundo apéndice»: el cuadro es similar y también se dilucida con la laparotomía.
- *Peritonitis primaria*: es importante el antecedente de síndrome nefrótico. Es una peritonitis con apéndice normal que se constata en la cirugía.
- *Invaginación intestinal*: en niños menores de 2 años con dolor cólico, masa abdominal palpable, sangre en las heces y signos en la ecografía y enema de bario tiene su manejo médico propio.
- *Enteritis regional* (enfermedad de Crohn).
- *Colecistitis*
- *Úlcera duodenal*
- *Mal rotación intestinal*
- *Infarto epiploico*

- *Pancreatitis*
- *Hepatitis*
- *Obstrucción del intestino delgado*
- *Tiflitis*
- *Traumatismo abdominal contuso*
- *Genitourinarias*
- *Infección urinaria*
- *Cólico renal*
- *Quiste de ovario a pedículo torcido*
- *Enfermedad inflamatoria pélvica*
- *Neumonológicas*
- *Neumonitis*
- *Neumonía del lóbulo inferior derecho*
- *Infecciosas*
- *Sarampión*
- *Enfermedad viral (Coxsackie)*
- *Neurológicas*
- *Migraña abdominal*
- *Epilepsia abdominal*
- *Hematológicas*
- *Porfiria aguda*
- *Anemia drepanocítica con crisis abdominal*
- *Fiebre familiar del mediterráneo*
- *Síndrome urémico hemolítico*
- *Púrpura de Henoch-Schonlein*

- Crisis de células falciformes

Como se observa, son innumerables las enfermedades que se pueden expresar con dolor a nivel del abdomen.

La experiencia del cirujano pediatra es fundamental para llegar al equilibrio entre operar innecesariamente patologías médicas y no intervenir las quirúrgicas.

A veces la apendicitis puede aparecer en presencia de otra enfermedad. La decisión de operar se hará en base a la semiología abdominal pese a la presencia de otra enfermedad (por ejemplo, varicela).

Es importante para decidir que el mismo operador sea quien controle al pequeño de manera periódica. El dolor a la palpación en una zona localizada es clave.

Pautas útiles en el diagnóstico de apendicitis

1. El dolor abdominal comienza en la zona periumbilical y más tarde cambia al cuadrante inferior derecho.
2. El dolor abdominal surge antes que el vómito, y si se observa lo contrario, esto es, en primer lugar el vómito y después el dolor, cabe excluir con bastante certeza la apendicitis.
3. La apendicitis se acompaña de anorexia, náuseas y vómitos y la presencia de hambre excluye la posibilidad de su aparición.
4. El signo diagnóstico de mayor importancia es el dolor localizado a la palpación, sobre el apéndice inflamado.
5. La fiebre y la leucocitosis en las primeras etapas de la apendicitis son mínimas.
6. En casos poco claros es esencial la exploración a intervalos dados, por el mismo médico.

Tratamiento

El tratamiento de la apendicitis es la *extirpación del apéndice en fase temprana*. En casos de dudas razonables se debe practicar la apendicectomía para evitar gangrena y perforación. Esto no significa operar indiscriminadamente todo dolor abdominal en el niño; por eso la experiencia del cirujano es importante para evaluar a todo niño con dolor abdominal. Es aceptable hasta un 10 % de laparotomías sin coincidencia con el diagnóstico preoperatorio.

Según la evolución de la enfermedad, la preparación preoperatoria debe ser más o menos agresiva. En casos graves, la reanimación antes de la intervención debe ser: administración de soluciones intravenosas, electrolitos, descenso de la temperatura, antibióticos intravenosos. Esta terapia no debe exceder las 6 horas. En presencia de shock séptico, está indicado el uso de corticoides.

En estadios tempranos, la preparación es sencilla y no se debe perder tiempo en la solución quirúrgica.

Técnica quirúrgica

La incisión de elección es la típica de Mc Burney o la de Rockey-Davis, en un pliegue de la piel.

Es útil, con el paciente anestesiado, la palpación del abdomen para detectar el posible lugar del apéndice para emplazar la incisión con más precisión.

La extirpación del apéndice según técnica es el objetivo. La invaginación o no del muñón apendicular, no tiene consenso total.

Cuando hay absceso o inflamación grave, es aconsejable actuar en dos tiempos, primero drenar y en un segundo tiempo realizar la apendicectomía.

En caso de perforación y acumulación de pus, la cavidad peritoneal debe ser drenada. No se aconseja el lavado intra-abdominal; sí el lavado de la herida antes de cerrar la piel es de utilidad. El cierre de la piel se hace por planos con material reabsorbible.

Apendicectomía laparoscópica

Es una posibilidad concreta siempre y cuando sea posible realizarla en la guardia con médicos entrenados y su implementación no demore la extirpación del apéndice.

Tiene indicación absoluta cuando exista diagnóstico de peritonitis o en pacientes obesos.

Antibioticoterapia

El uso de antibioticoterapia perioperatoria ha reducido significativamente las complicaciones infecciosas.

En caso de existir secreción purulenta en la cirugía, ésta debe ser remitida para cultivo y estudio bacteriológico; pero el uso de esquemas de antibióticos que cubran anaerobios y gérmenes más comunes y el tiempo de aplicación, según la forma anatomopatológica, ha mejorado sustancialmente el pronóstico de las complicaciones postoperatorias.

Complicaciones

A pesar de la disminución de la mortalidad, la morbilidad sigue siendo alta, sobre todo en los estadios más avanzados de la apendicitis. Esto indica que el diagnóstico y cirugía temprana sea la mejor conducta para prevenir las complicaciones. Estas pueden ser:

- **Infeción:** la complicación más importante es la infección, con una frecuencia de un 10 a un 30 %, se puede localizar en los siguientes lugares:
 - a. **Herida:** aparece generalmente a los 4 días de la cirugía con dolor sobre la herida, fluctuación, fiebre en picos y leucocitosis. Se localiza frecuentemente en el tejido celular subcutáneo.
 - b. **Absceso intraperitoneal:** localizado en la pelvis (fondo del saco de Douglas) interasa, espacio de Morrison o subfrénico. En todo paciente operado con fiebre en picos en el postoperatorio, leucocitosis persistente que no mejora, se debe sospechar la presencia de absceso

en la herida o intra-abdominal. El cirujano debe utilizar la semiología, tacto rectal, radiografía, ecografía para su localización y proceder a su tratamiento que es la evacuación.

- c. *Íleo paralítico*: el íleo paralítico postoperatorio, depende de la magnitud de la peritonitis y la respuesta a los antibióticos. La colocación de sonda nasogástrica que se prolonga más de lo habitual (5 a 7 días) puede indicar adherencias o formación de abscesos.
- d. *Obstrucción intestinal*: puede ocurrir días o semanas después, las primeras pueden resolverse con medidas no quirúrgicas y las otras generalmente son de tratamiento quirúrgico.
- e. *Dehiscencia del muñón apendicular*: la clínica es semejante a la de formación de un absceso, pero a diferencia de estos, que se instalan progresivamente, su aparición es brusca. Es una complicación rara y se trata con drenaje y no se debe intentar otro cierre.
- f. *Esterilidad*: en niñas con pelviperitonitis pueden aparecer cicatrices en las trompas de Falopio que determinen posterior esterilidad. Hay que advertir a los padres de esta posibilidad.

Apendicitis en lactantes y neonatos

La apendicitis del lactante representa un 2 % de los casos. Hay que tener en cuenta algunas particularidades anatómicas y fisiológicas en los niños más pequeños, por ejemplo: el epiplón, que está poco desarrollado, no alcanza a bloquear al apéndice inflamado, la pared del intestino es más delgada, lo que provoca perforación más temprana, evolucionando rápidamente a la peritonitis y disminución en las defensas inmunitarias. Las dificultades obvias del examen del lactante harán más difícil la valoración del cuadro.

Los síntomas más comunes son vómitos, fiebre, irritabilidad, anorexia, letargo y diarrea. El dolor se traduce con la flexión de los miembros inferiores.

El examen físico es muy dificultoso por la edad, aunque con mucha paciencia se puede detectar un dolor localizado y la existencia de una masa

abdominal. Es común la distensión, ausencia de ruidos hidroaéreos, dolor a la descompresión y el tacto rectal con un punto doloroso localizado.

El hemograma, análisis de orina, radiografía de abdomen y la ecografía, deben ser realizados, pues complementan al esclarecimiento del cuadro.

En el neonato la apendicitis es extremadamente rara y debemos pensar que es expresión de otras enfermedades de base, como enteritis necrotizante, enfermedad de Hirschprung y el síndrome del tapón meconial que pueden provocar perforación apendicular. El manejo de estas patologías es propio de la neonatología.

Mortalidad

En niños mayores de 2 años no excede el 0,1 %. En lactantes llega al 10 % y en neonatos a un 80 %. A pesar de la baja prevalencia (2 %) de las apendicitis en lactantes, su alta mortalidad hace que en promedio la mortalidad en el grupo pediátrico sea de un 10 %.

Referencias bibliográficas

BONADIO W. Back to the future: Does in-hospital delay to appendectomy for pediatric uncomplicated appendicitis increase risk for perforation? *J Pediatr Surg.* 2015;50(11):2005-2006. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.09.001

KOIKE Y, UCHIDA K, MATSUSHITA K, OTAKE K, NAKAZAWA M, INOUE M, KUSUNOKI M, TSUKAMOTO Y. Intraluminal appendiceal fluid is a predictive factor for recurrent appendicitis after initial successful non-operative management of uncomplicated appendicitis in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2014;49(7):1116-1121. doi:10.1016/j.jpedsurg.2014.01.003

MOSDELL DM, MORRIS DM, FRY DE. Peritoneal cultures and antibiotic therapy in pediatric perforated appendicitis. *Am J Surg.* 1994;167(3):313-6. doi:10.1016/0002-9610(94)90207-0

PARTAIN KN, PATEL A, TRAVERS C, MCCracken CE, LOEWEN J, BRAITHWAITE K, HEISS KF, RAVAL MV. Secondary signs may improve the diagnostic accuracy of equivocal ultrasounds for

suspected appendicitis in children. *J Pediatr Surg.* 2016;51(10):1655-1660.
[doi:10.1016/j.jpedsurg.2016.03.005](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.03.005)

PUAPONG D, LEE SL, HAIGH PI, KAMINSKI A, LIU I-LA, APPLEBAUM H. Routine interval appendectomy in children is not indicated. *J Pediatr Surg.* 2007;42(9):1500-1503.
[doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.04.011](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.04.011)

TRACY JR TF. Retrosternal ileocolic esophageal replacement in children revisited. *J Pediatr Surg.* 1994;29(11):1506. [doi:10.1016/0022-3468\(94\)90164-3](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90164-3)