

CIRUGÍA DE LAS ANOMALÍAS DE LAS PAREDES DEL ABDOMEN, ESTÓMAGO Y VÍAS BILIARES.

GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE

CRITERIOS DE ACTUACIÓN EN LAS HERNIAS UMBILICALES E INGUINOCRURALES EN LA INFANCIA

PATOLOGÍA DEL URACO

ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO

ATRESIA BILIAR Y QUISTES CONGÉNITOS DEL COLÉDOCO.

GASTROSQUISIS

1. Concepto

Término acuñado en 1894 por el patólogo italiano Cesare Taruffi.

“Storia della Teratologia”

Gastrosquisis significa “estómago hendido”.



GASTROSQUISIS



2. Epidemiología

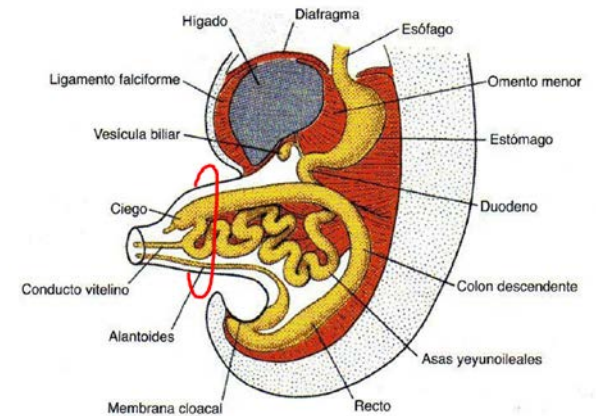
1 / 2000 – 3000 RN vivos.

10% Asocian anomalías : Gastrointestinales, Anomalías cardíacas.

1,2% Tienen anomalías Cromosómicas.

GASTROSQUISIS

- 2. Etiología** Se han postulado múltiples teorías.
Alteración en la diferenciación mesénquima embrionario.
Alteración primaria de la motilidad intestinal



- 3. Diagnóstico** Sospecha : Elevación del nivel de α -fetoproteína en suero materno.
Prueba de confirmación: Ecografía al final del 3^{er} trimestre.
No está indicada la Amniocentesis
Deben buscarse otras malformaciones: Gastrointestinales, Cardiovasculares.



4. Clínica

El defecto de cierre se encuentra a la derecha del ombligo.
Anillo de < 4 cms. de diámetro. Bordes romos y suaves.
Separado del ombligo por un pequeño puente cutáneo.

Exposición del ID al líquido amniótico.

Contracción del anillo umbilical alrededor del ID.

Aspecto de las asas de ID: engrosadas, adheridas y cubiertas por una fina capa exudativa.

En algunos casos:
Lesiones de ID (3er trimestre)

Excepcionalmente:
Se cierra y desaparece el defecto

Ecografías seriadas :

Signos de sufrimiento intestinal

No se ha encontrado correlación
entre hallazgos ecográficos y clínicos.



5. Tratamiento

Prenatal

El parto pretérmino no beneficia al feto con gastrosquisis, salvo en algunos casos complicados.

Parto

En la mayoría de los casos VAGINAL

La CESAREA queda como opción para casos complicados

Postparto

Reanimación y cuidados del RN

Pediatra

Valorar Intubación y ventilación.

Colocación de SNG

Vía venosa

Hidratación

Administrar Antibiótico

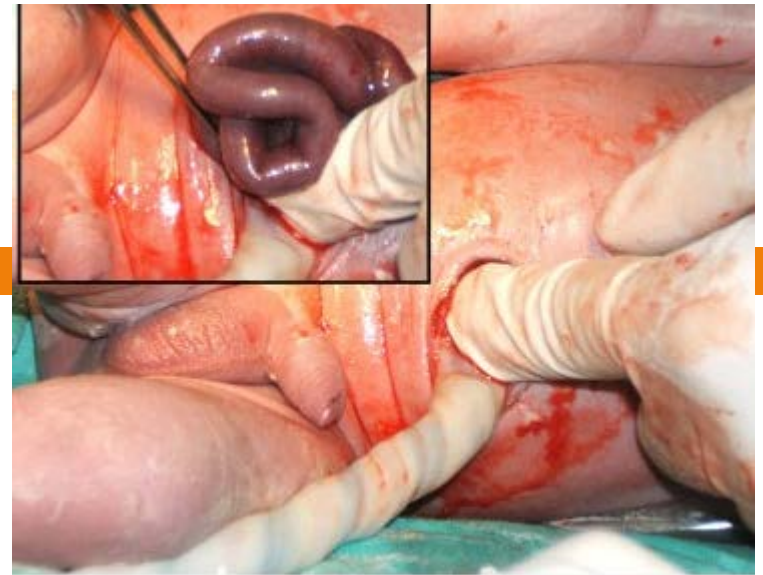
NPT

Cirujano.

Valoración del defecto y manejo de las asas ID.

Cirujano.

Valoración del defecto y manejo de las asas ID.



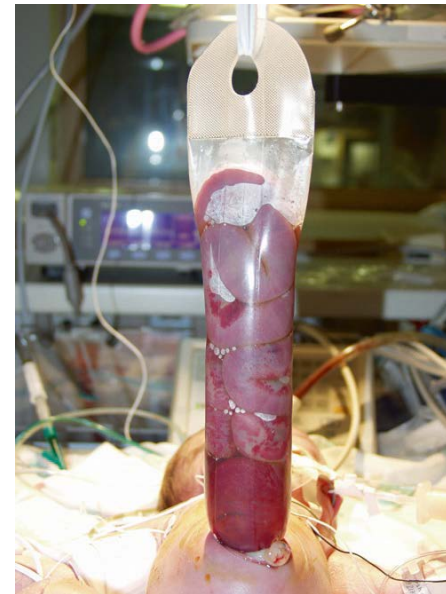
Sección del cordón umbilical.

Valoración de la Reducción de las asas ID y del cierre directo: pros y contras

Cierre Diferido: SILO

24-48 h. Reducción del edema intestinal
Control de la perfusión intestinal.

Entre 3 a 5 días se retira el Silo y se valora el cierre del defecto.



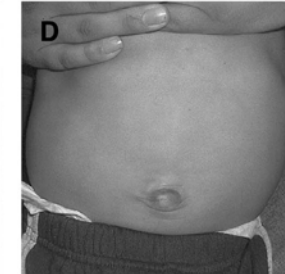
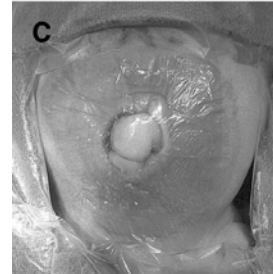
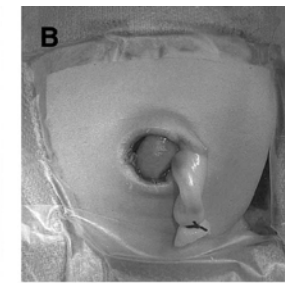
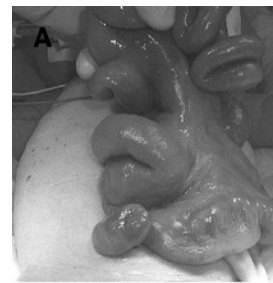


1.- Cierre con sutura.

Descompresión gástrica SNG

Vaciar la vejiga urinaria.

Dilatación anal. Irrigación colónica
(meconio).



2.- Cierre sin suturas

Control Postoperatorio

Control PIA < 20 mmHg

Se prolonga el Tto. Antibiótico 3 días más.

Se mantienen SNG y NPT aprox. 7 a 14 días

Complicaciones: Infección de Herida

Sepsis por catéter venoso

Oclusión intestinal (adherencias o malformaciones inadvertidas).

Pronóstico : >90% de pacientes sobreviven.

ONFALOCELE

1.- Concepto

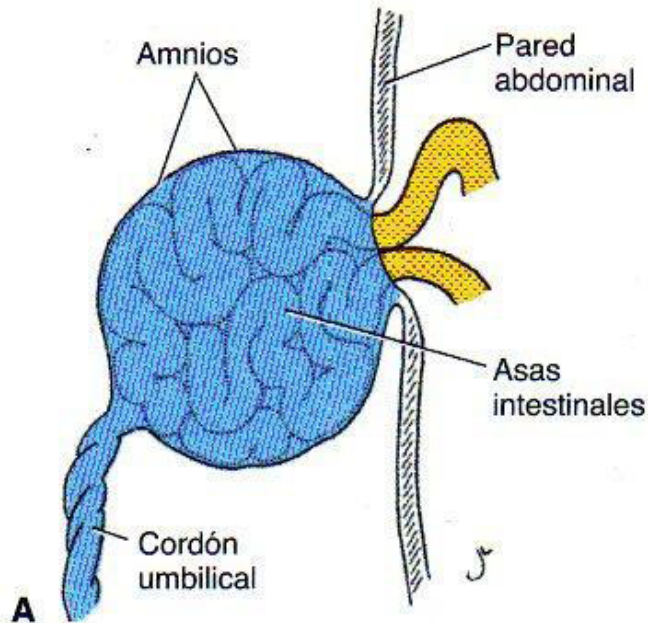
Defecto congénito de la pared abdominal.

El anillo umbilical permite la herniación visceral hacia el cordón umbilical.

2.- Epidemiología

Ocurre en 1 / 5.000 RN

Asocia defectos congénitos en un 50-70%
La incidencia de alteraciones cromosómicas 30%

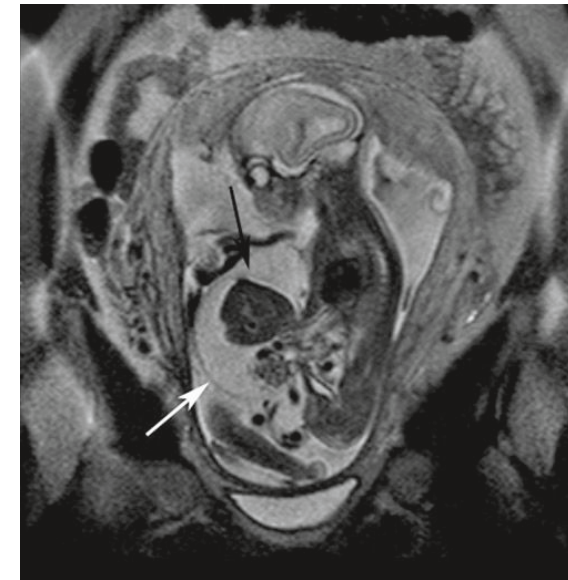
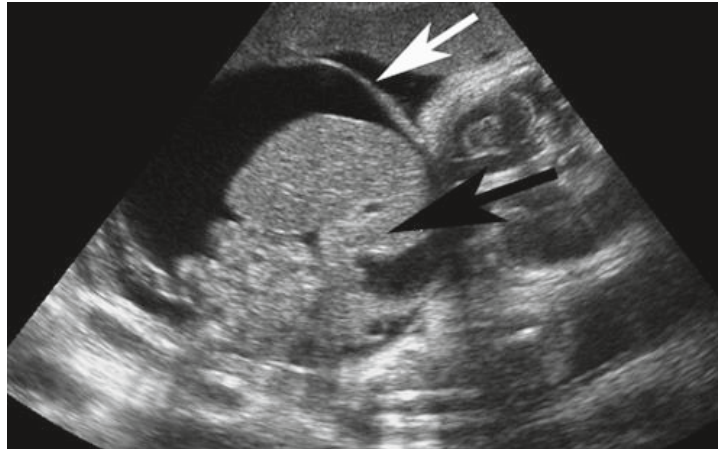


3.- Etiología

Defecto en el cierre de las láminas craneal, caudal y laterales

Pentalogía de Cantrell
Extrofia vesical

El defecto varía desde una hernia umbilical a un onfalocele gigante



4.- Diagnóstico

ECO y RMN prenatal

Sospecha : Elevación del nivel de α -fetoproteína en suero materno.

Una vez diagnosticado: **Ecocardiografía fetal y Cariotipo**

GASTROSQUISIS

Hernia Paraumbilical

Hígado no herniado

Malformaciones asociadas 10%

Anomalías cromosómicas 1,2%

Mortalidad < 5%



ONFALOCELE

Hernia en el interior del cordón umbilical

El Hígado se encuentra herniado

Malformaciones asociadas 50-70%

Anomalías cromosómicas 30%

Mortalidad < 25%





5.- Tratamiento

Prenatal

No hay intervención intraútero. Seguimiento semanal Ecográfica y control biofísico.

Parto por Cesarea en casos de Onfalocele gigante ($> 5 \text{ cm } \emptyset$)
Hígado herniado } Rotura, distocia y Lesión hepática

Cuidados postnatales

Exploración de la función respiratoria; si es necesario: intubar.

Descompresión Gástrica: SNG

Control de la Glucemia S. Beckwith-Wiedemann

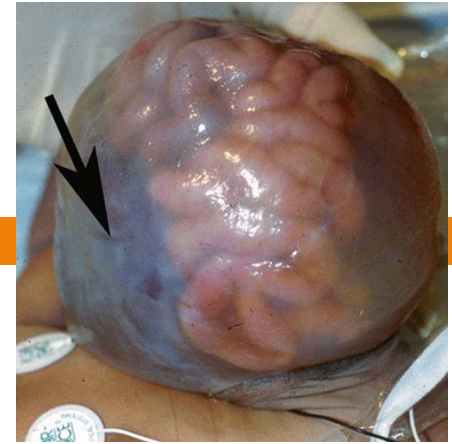
Onfalocele
Macroglosia
Organomegalia

Hipoglucemia

Se cubre la membrana del onfalocele con apósito húmedo

Reparación del defecto

Tratamiento Quirúrgico



1.- Cierre Primario Defectos < 3 cm

Ventajas: Protección de las asas (evitamos fístulas)

Nutrición enteral precoz (evitamos complicaciones derivadas de la NPT)

Desventajas: Riesgo de Síndrome Compartimental del Abdomen

>20 mmHg PIA – compromiso de la perfusión renal y esplácnica.

Insuficiencia Respiratoria.

2.- Cierre Diferido Onfaloceles gigantes / Comorbilidades

Se realiza el cierre definitivo de 1 a 2 años de edad

Desventajas: Necesita curas diarias hasta epitelizar el saco.

Requiere una cirugía definitiva posterior.

Existe riesgo de rotura e infección de la herida.

Problemas en la esfera psicosocial y del desarrollo psicomotor.



Jamie (Jaz) Carragher

HERNIA UMBILICAL

UMBILICAL INFANCIA

ADULTO

Defecto de cierre del anillo umbilical

Frecuencia oscila entre el 2% y el 18% de todas las Hernias

Defectos de < 1 cm de \emptyset ,
cierran espontáneamente $\sim 90\%$ hacia los 2 años.
Debe esperarse hasta los 4-5 años para la IQ.

Defectos de ≥ 2 cms \emptyset , y con
Piel redundante; cirugía > 2 años de edad.

Ombbligo “en trompa”

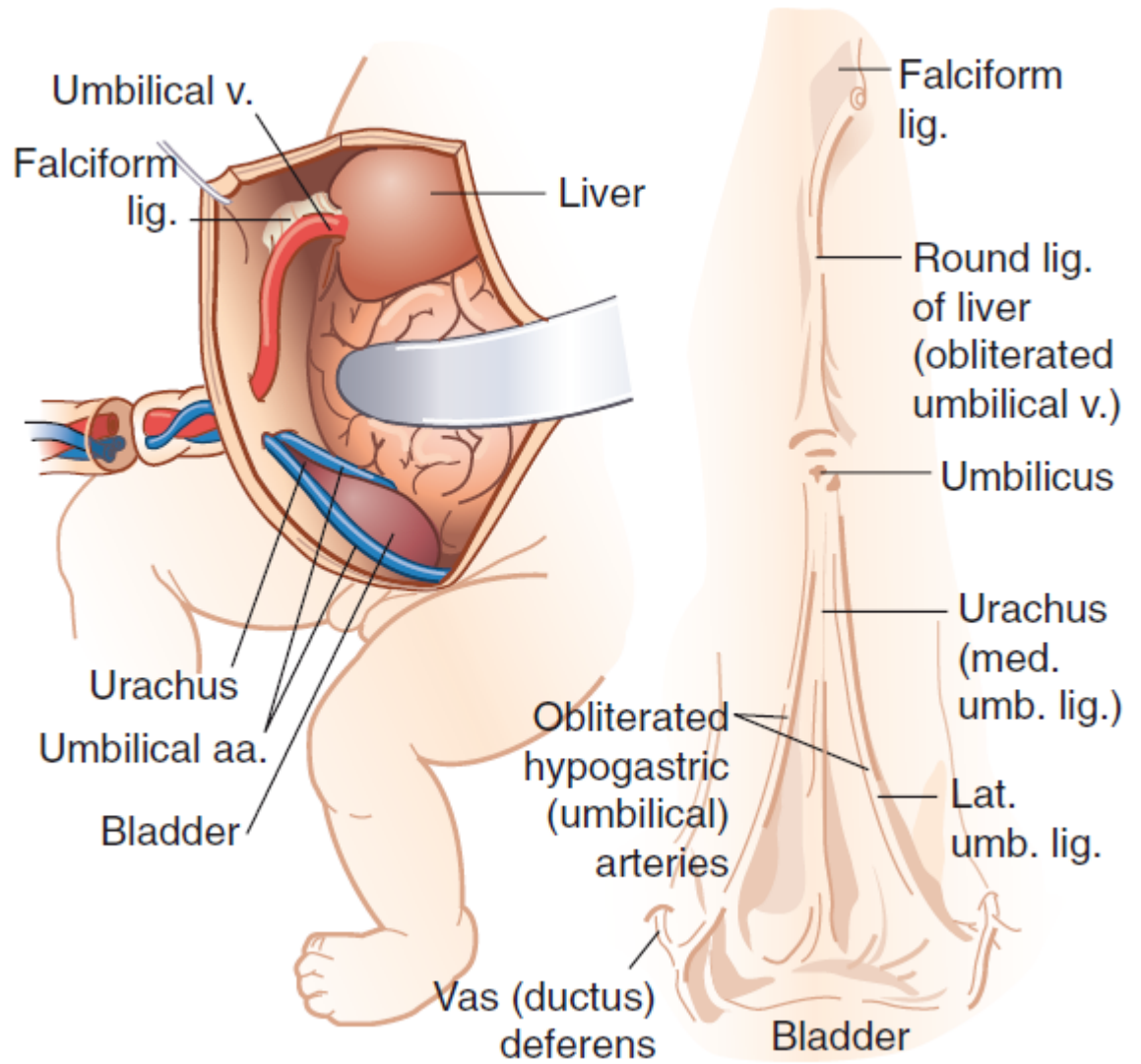
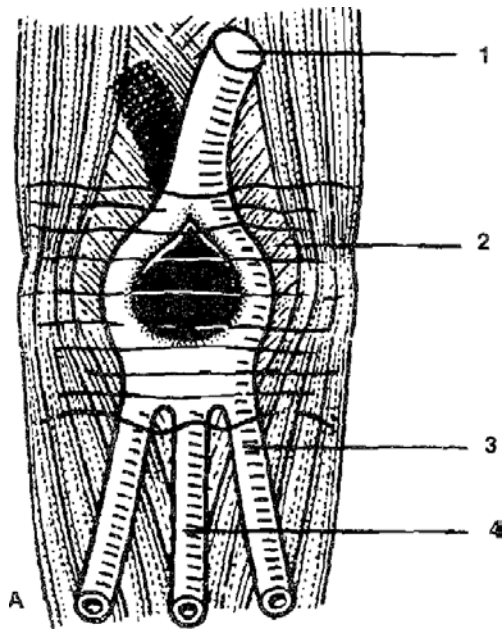
S. RIEGER

S. AARSKOG-SCOTT

S. ROBINOW



Tto.: Escisión y onfaloplastia.
Estudio Genético.



HERNIA UMBILICAL

UMBILICAL

Solo el 10% de las hernias en el adulto
Tienen antecedente de hernia en la infancia.

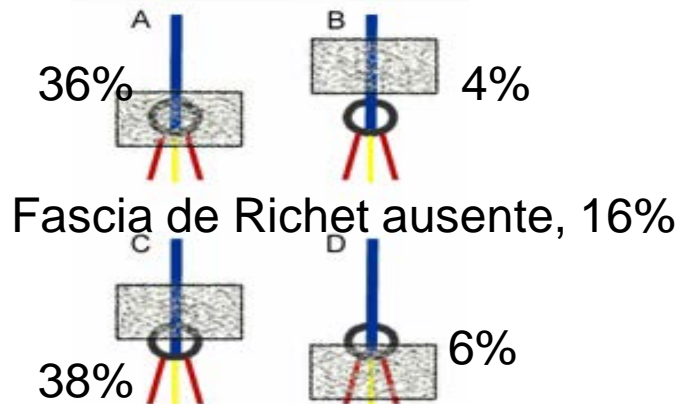
A partir de la segunda década de la vida. Más frecuente en ♀.

FACTOR PREDISPONENTE

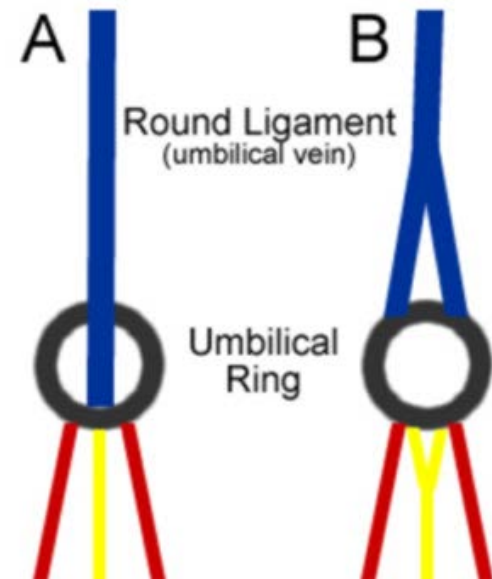
Debilidad constitucional de la cicatriz umbilical.

FACTOR DESENCADENANTE

Aumento de la PIA: Embarazo, Obesidad.



Variabilidad en la disposición de la
FASCIA DE RICHEL



HERNIA UMBILICAL

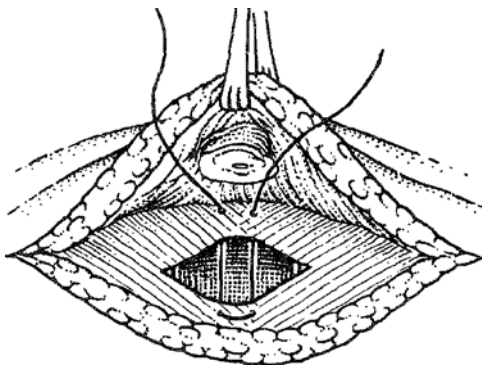
UMBILICAL

DIAGNÓSTICO

CLÍNICA
EXPLORACIÓN FÍSICA
ECO, TAC

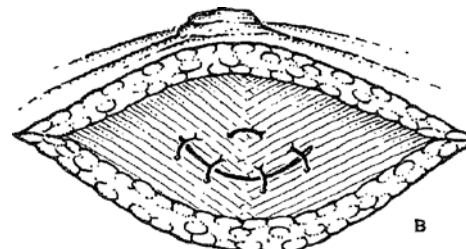
TRATAMIENTO

INFANCIA

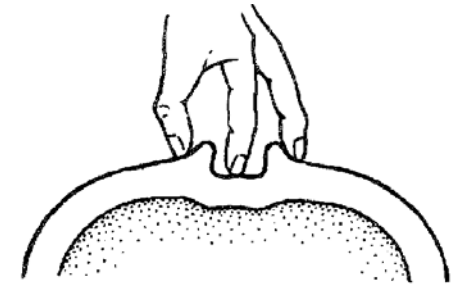


MECÁNICO

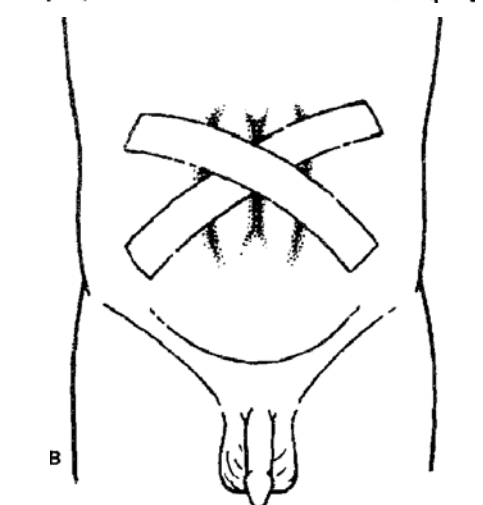
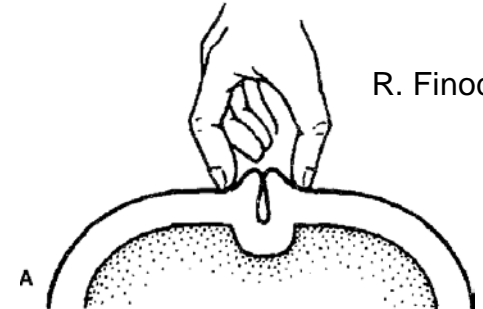
QUIRÚRGICO



Técnica de William Mayo
(1898)



R. Finochietto



Hernia inguinal en el niño

HERNIA EN EL NIÑO

Pico de incidencia en los tres primeros meses: 3,5 a 5%

Relación ♂/♀ : 8/1

RN pretérmino 30%

Relación ♂/♀ : 12/1

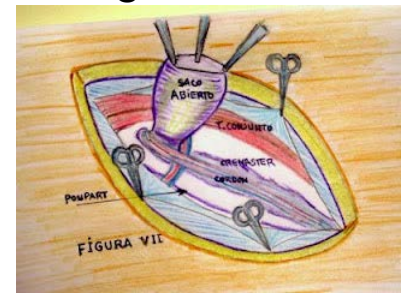
Relación Dcha. / Izqda.: 64%/19%

Bilateral : Incidencia general 10%
Niñas 20-40%

TRATAMIENTO

Cirugía programada. Sección y Ligadura del saco en o.i.i : Tc. Ferguson

Exploración contralateral Controversia



Hernia inguinal en el niño

EXPLORACIÓN INGUINAL CONTRALATERAL

VENTAJAS

- Disminuye la ansiedad de los padres.
- Previene el riesgo potencial de complicación de una hernia.

DESVENTAJAS

- Aumenta el tiempo de la IQ
- Lesión intraoperatoria
- Persistencia de CPV + Hernia

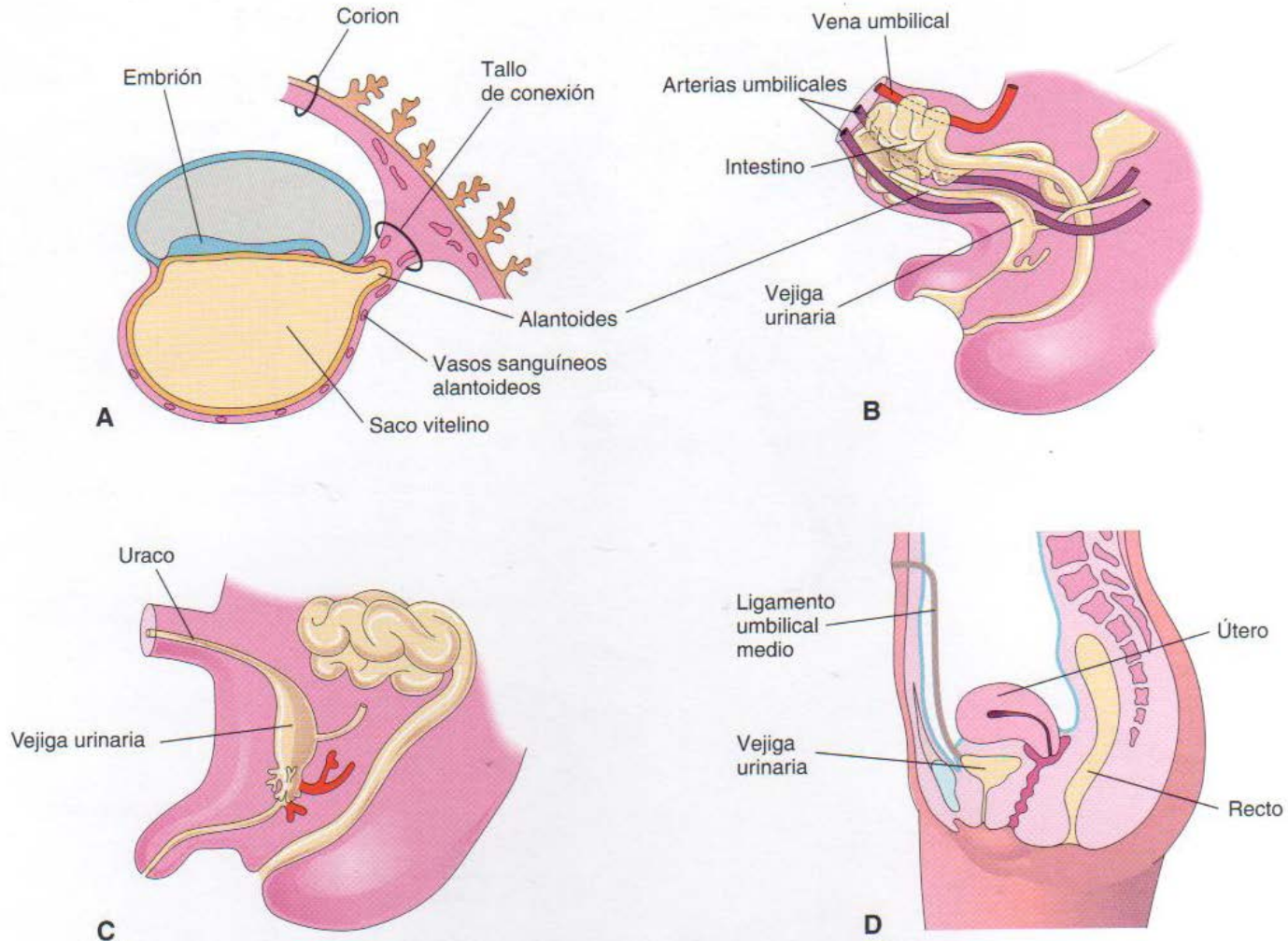
-♂ RN Pretérmino
Hernia inguinal izquierda (< 2 años)

-♀ Siempre que exista Hernia inguinal

- Mayor frecuencia de Hernia Metacrónica
- Menos estructuras “lesionables”

“Diagnóstico Laparoscópico”

Patología del Uraco



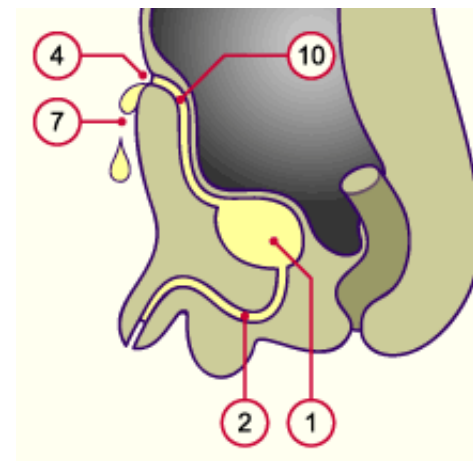
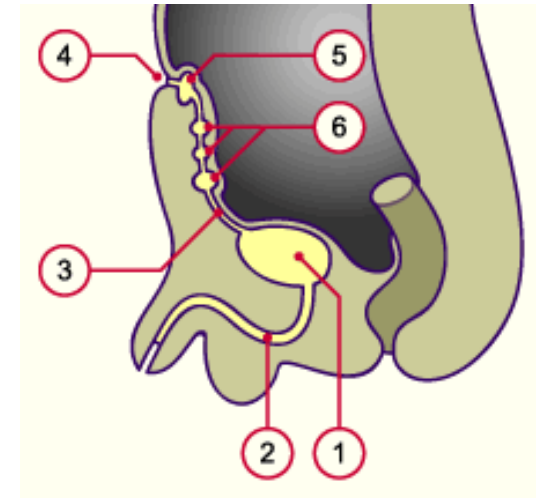
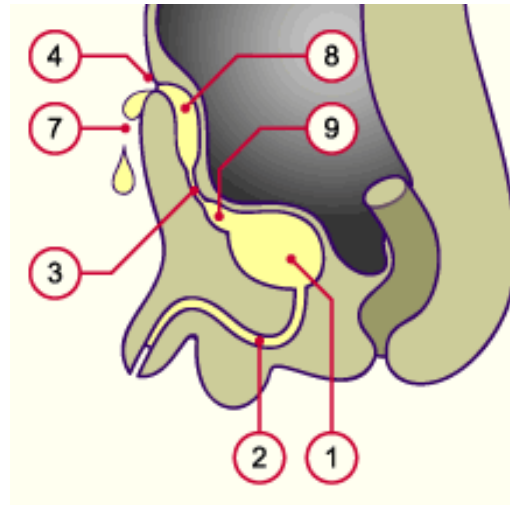
Patología del Uraco

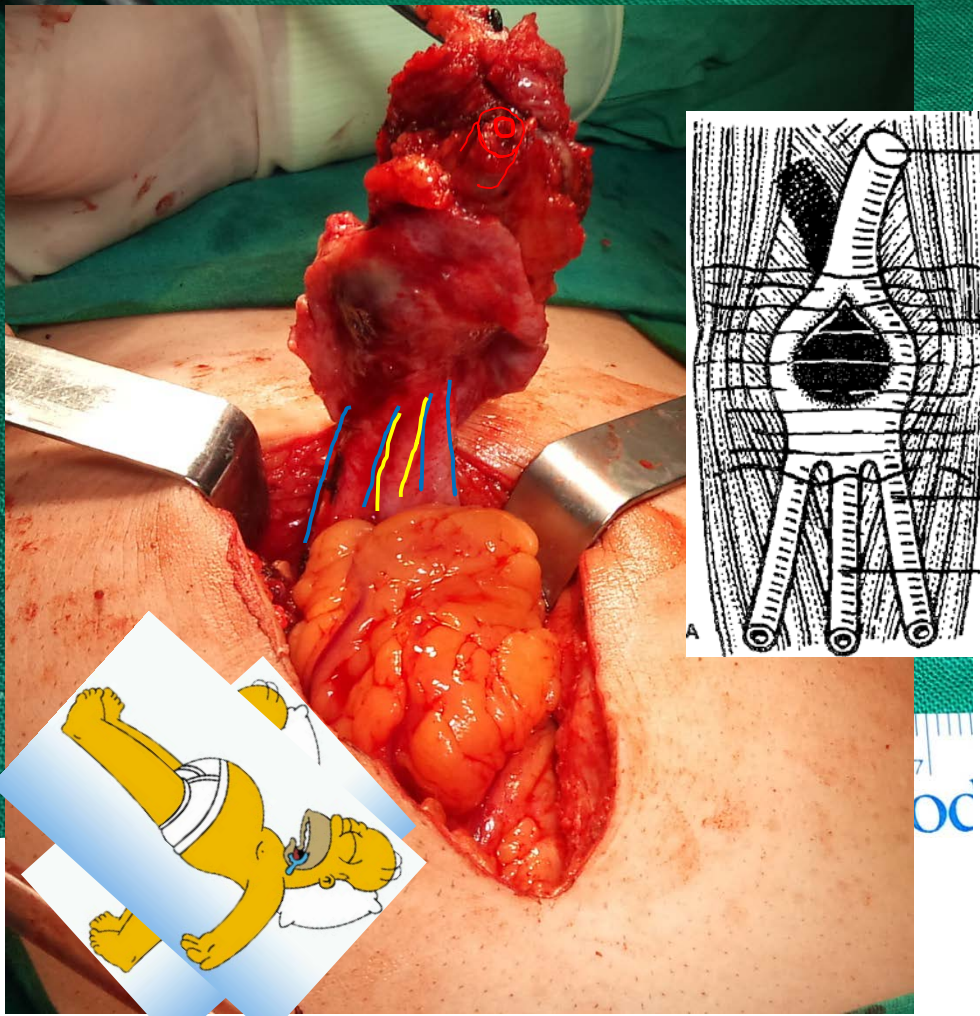
Sinus Uracal 8

Divertículo vesical 9

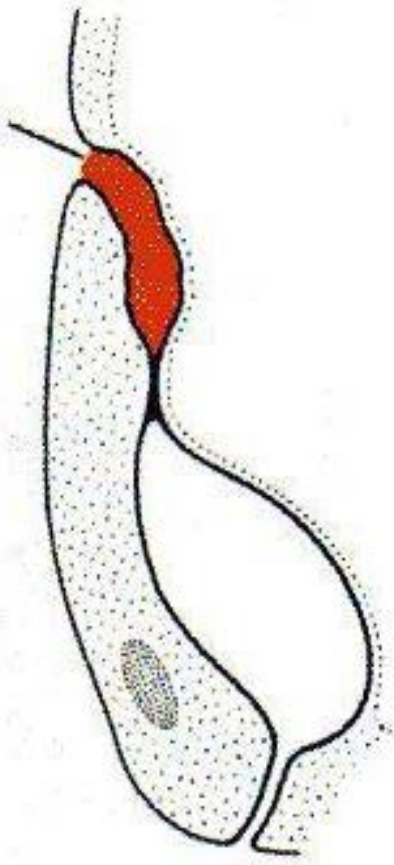
Quiste de Uraco 6

Fístula Uracal 10





Sinus Uracal



ECO / TAC

Control de la infección : Antibiótico / Drenaje

Tratamiento quirúrgico (4-6- semanas tras el tratamiento)

Estenosis Hipertrófica del píloro

1.- Concepto Obstrucción en el píloro a consecuencia de la hiperplasia De la musculatura circular en el canal pilórico.

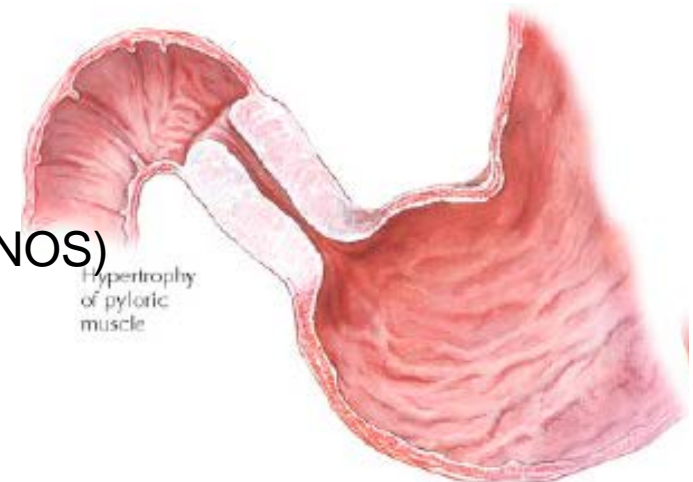
Frecuente en la infancia (R.N 2 a 8 semanas) y raro en el adulto.

Incidencia 3/300-900 R.NV ♂/♀: 4-5/1

Más frecuente en Europeos que en Africanos o Asiáticos

2.- Etiopatogenia Causa desconocida

Relacionado con déficit de Oxido Nítrico Sintetasa (NOS) en el tejido pilórico y con déficit de células Intersticiales de Cajal.



3.- Fisiopatología

Estenosis del canal pilórico
Obstrucción de la salida del estómago

4.- Clínica

Asintomático hasta la 3^a-4^a semana de vida (entre la 2^a y la 6^a)

Regurgitación Vómitos “en proyectil” Sin bilis

Deshidratación. Pérdida de peso. **Alcalosis Hipoclorémica**

5.- Diagnóstico

Clínica

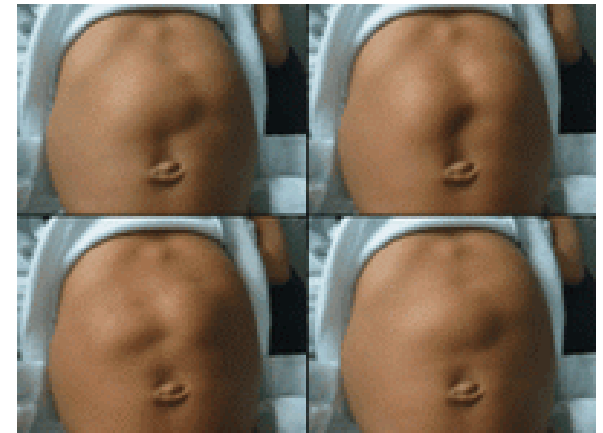
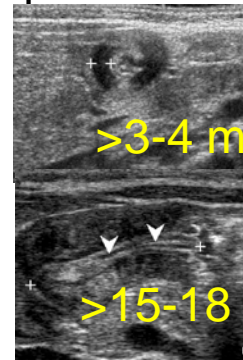
Exploración Física

Peristalsis visible

Palpación de la “Oliva pilórica”

Estudio ecográfico

Rx // TEGD



6.- Tratamiento

Médico

Anticolinérgicos

INEFICAZ

Dieta blanda

Quirúrgico

Dilatación Endoscópica

Piloromiotomía Extramucosa (Ramsted)

Previa Rehidratación I.V

Normalizar los niveles de HCO_3^-



Posibles complicaciones Quirúrgicas

Miotomía Incompleta

Perforación de la mucosa

Infección de la herida

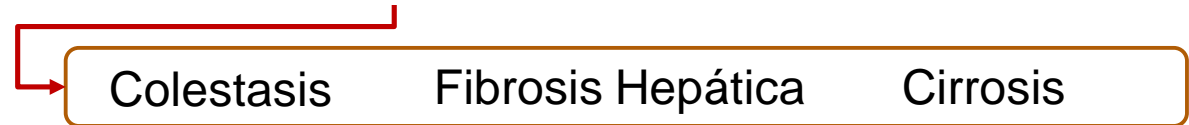
Malformaciones Congénitas de las Vías Biliares

ATRESIA BILIAR

1/ 10.000 – 15.000 RN vivos

1.- Concepto

Colangiopatía caracterizada por inflamación de los conductos biliares que produce una obliteración fibrosa progresiva del árbol biliar extrahepático y, en extensión variable, del árbol biliar intrahepático.



2.- Etiopatogenia

Causa desconocida.

Factores

Ambientales

Virus; CMV

Genéticos

A.B. Síndrómica (10-20%)

Inmunológicos

Alteración en la expresión HLA

3.- Clínica

Forma Perinatal o No Sindrómica (80-90%)

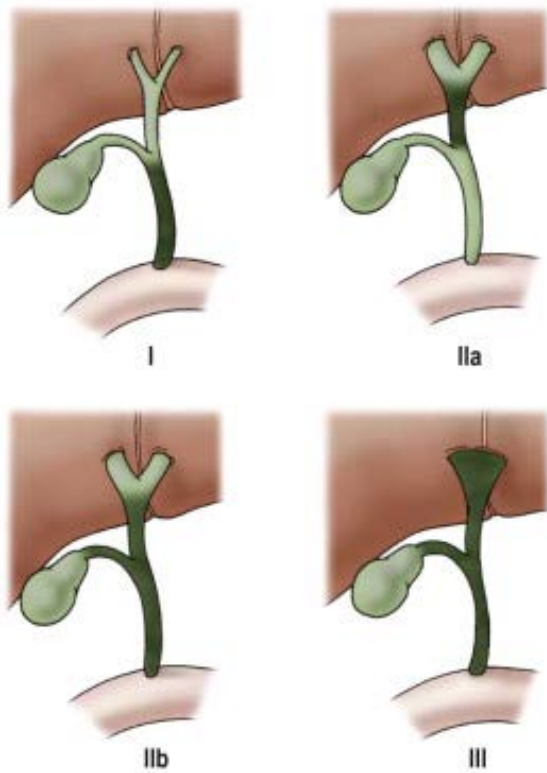
Forma Embrionaria o Sindrómica (10-20%)

50% casos 1 anomalía

50% casos > 1 anomalía

RN con buen aspecto
Período libre de Ictericia
Coletasis 4-6 semanas postparto

Poliesplenía
Interrupción Vena Cava
Defectos cardíacos
Malrotación Intestinal
Vena porta pre-duodenal
Situs Inversus
Páncreas Anular



Clasificación Anatómica

Atresia “*Corregible*” : Tipos I y II (10-15%)

Atresia “*No corregible*”: Tipo III (85-90%)

4.- Diagnóstico

Clínica

Analítica

ECO

Escintigrafía

Biopsia

RN a término / Peso Normal
Apariencia sano
Ictericia persiste 4-6 semanas
Acolia, coluria y hepatomegalia

2/3 RN Ictericia fisiológica
2-3 días duración / 4 semanas (lactancia)
Ictericia de 2-4 semanas 1/500 = Colestasis

Sospecha de Atresia Biliar
Ictericia > 2 semanas / 3 (lactancia)

BR directa / Indirecta (RN icterico > 3 sem.)

No es Diagnóstica
Apoya el Diagnóstico y
Excluye otras causas de colestasis

Ictericia Fisiológica BRD (conjugada) >20%
Atresia Biliar BRD 50-80% de BRT

Quistes de Colédoco

Biopsia percutánea de hígado

No Específica

Ac. DI-ISOPROPIL IMINODIACÉTICO Tc⁹⁹

Sensibilidad 100% / Especificidad 40-100%

Fibrosis, proliferación canalículos biliares y
Canalículos y conductos ocluidos .

Diagnóstico Definitivo

Demostrar Atresia Biliar en la Exploración Abdominal
Colangiografía Intraoperatoria

5.- Tratamiento

Fibrosis hepática progresiva

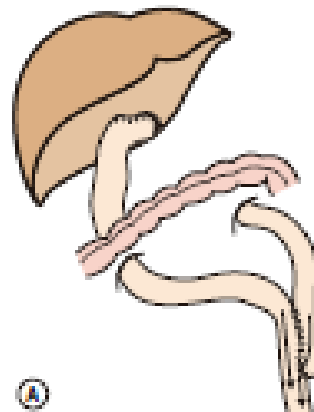
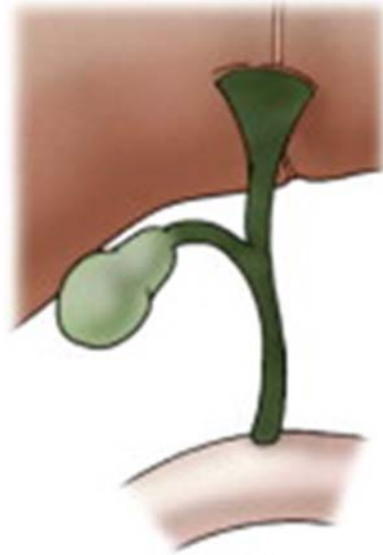
Cirrosis

Enfermedad Hepática Terminal

Muerte < 2 años

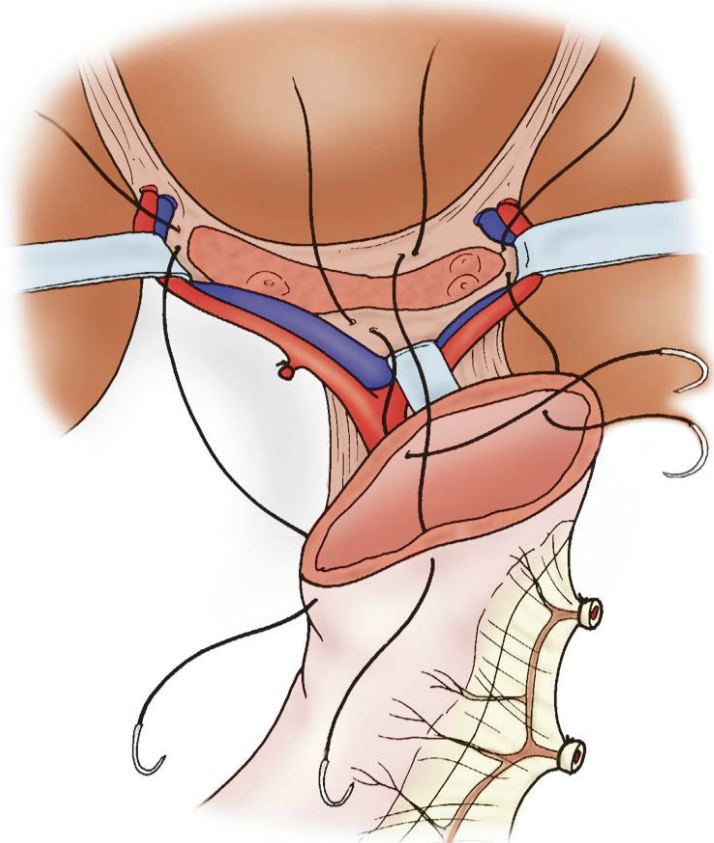
ANTIBIÓTICOS

NUTRICIÓN



Operación de KASAI

Hepatoportoenterostomía



OPERACIÓN DE KASAI



Dr. Morio Kasai
1922-2008

Larga supervivencia
con su propio hígado

20%

Complicaciones

Episodios de Colangitis
Cese del Flujo biliar
Hipertensión Portal

Fibrosis - Cirrosis

80%

TRANSPLANTE HEPÁTICO

Supervivencia a
5 años (87%) y a 10 años (81%)

Malformaciones Congénitas de las Vías Biliares

QUISTES CONGÉNITOS DEL COLÉDOCO

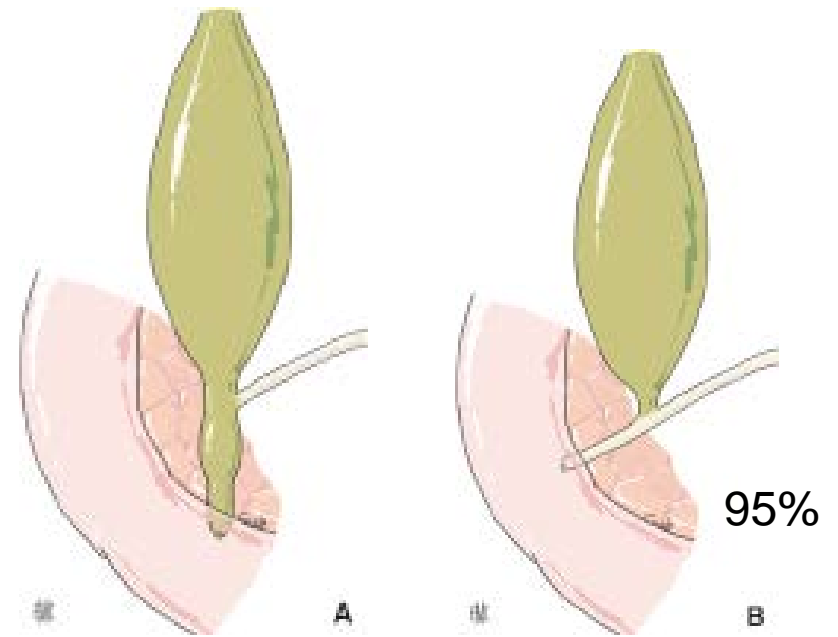
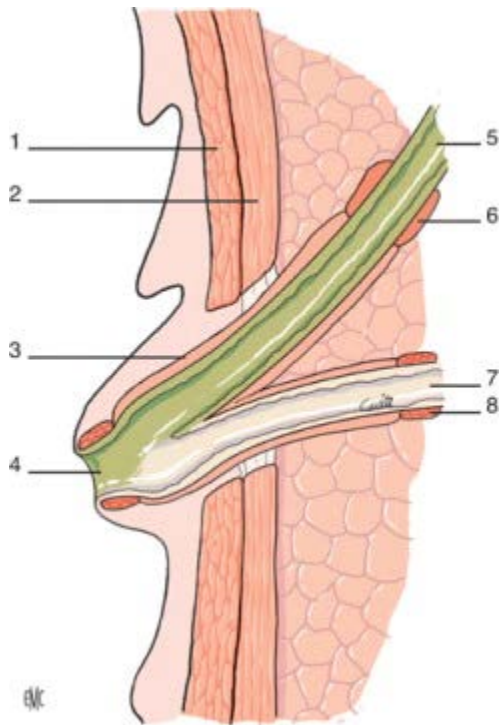
1.- Concepto Anomalía congénita que consiste en la dilatación cística de varios conductos del árbol biliar.

Poco frecuente 1/100.000 – 1/150.000 RNV Dominancia ♀ 3-4/1 ♂
1/1.000 RNV en Japón 2/3 descubiertos < 10 años

2.- Etiopatogenia

Se relaciona con anomalías de la unión bilio-pancreática.

Unión extraduodenal de los conductos biliar y pancreático.



Clasificación de Kimura

Anomalías de la unión bilio-pancreática.

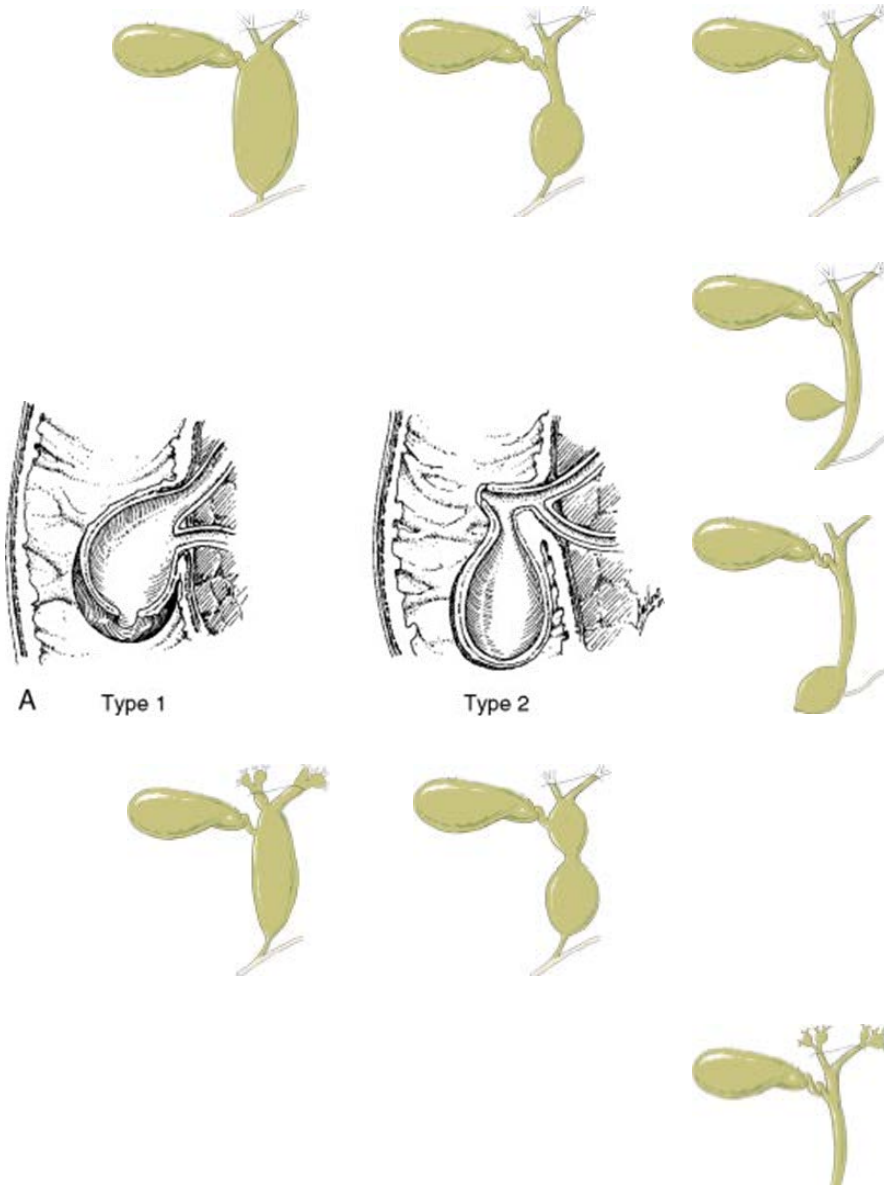
Reflujo crónico del jugo pancreático a la vía biliar

Acción enzimática; debilitamiento progresivo en la pared.

Hiperpresión mantenida, dilatación.

3.- Clasificación Dilatación de la Vía Biliar

Clasificación de Todani



90-95%

Tipo I

- a. Sacciforme total
- b. Sacciforme parcial
- c. Fusiforme

Tipo II

Sacciforme Lateral

Tipo III

Terminal aislada (Vater)
Coledococele

Tipo IV

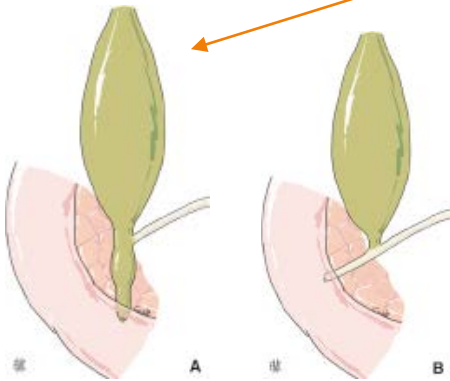
- a. Intra-Extra hepática
- b. Principal y Colédoco terminal

Tipo V

Intrahepática
Enfermedad de Caroli

4.- Clínica

Pueden permanecer asintomáticos durante mucho tiempo.
Suele comenzar la clínica antes de los 16 años.



Clasificación de Kimura

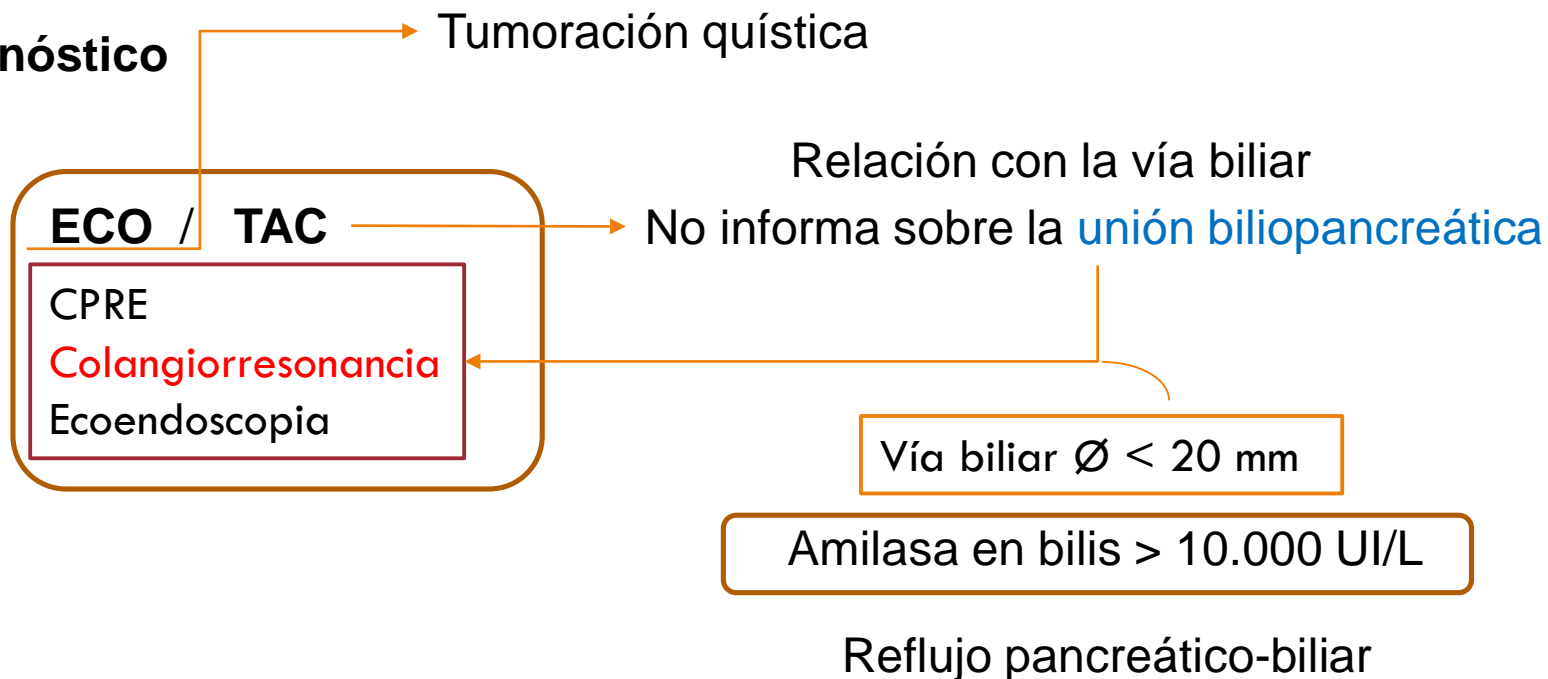
< 1 año
Ictericia
Acolia
Masa cuadrante sup. dcho.

> 1 año
Obstrucción biliar intermitente
Episodios de ictericia
Dolor abdominal

Complicaciones Evolutivas 80 %

MECÁNICAS	INFECCIOSAS	DEGENERACIÓN MALIGNA
Litiasis intraquística	50% Colangitis	Cáncer biliar
30% Episodios de Pancreatitis		Colangiocarcinoma
15% Cirrosis / HTP		
< 2% Rotura Quiste / Peritonitis biliar		

5.- Diagnóstico



6.- Tratamiento

Eliminar completamente el epitelio de la mucosa del quiste.

Tipo I - IV **Escisión Completa de la Vía Biliar extrahepática**

Hepático-yeyunostomía en Y de Roux

Tipo V

Lobectomía / Transplante