

Índice

1 • Coledocolitiasis. Sospecha, conducta y tratamiento

Choledocholithiasis. Suspicion, behavior and treatment

Coledocolítiase. Suspeita, conduta e tratamento

Dres. S. Cabral, M. Bailez, C. Fraire, H. Questa y S. Romero.

Servicio de Cirugía General. Hospital Juan P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

9 • Descenso abdomino-perineal laparoscópico para las malformaciones anorrectales

Laparoscopic abdomino-perineal pull-through for anorectal malformations

Abaixamento abdominoperineal laparoscópico para as malformações anorretais

Dres. M.E. Elías, E. Buela, E. Halac, A. Jaes, C. Millán, C. Puga Nougues, A. Sanz y H. Bignon.

Servicio de Cirugía. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

14 • Enfermedad de Hirschsprung: valor predictivo del colon por enema en el diagnóstico y en la extensión de la enfermedad

Hirschsprung's disease: predictive value of barium enema in the diagnosis and extent of disease

Doença de Hirschsprung: valor preditivo do enema opaco no diagnóstico e na extensão da enfermidade

Dres. J.L. Cuervo y E. Buela.

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital de niños Dr. R. Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

22 • Hemangioendotelioma infantil hepático en paciente de 41 días de vida

Hepatic infantile hemangioendothelioma in a patient 41 days of life

Hemangioendotelioma infantil hepático em paciente com 41 dias de vida

Dres. N. Tamburri, G. Bianco, G. Cervio, C. Mouzo, L. Rojas, Y. Lenz, M. Dip y O. Imventarza.

Servicio de Trasplante Hepático. Hospital J. P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

26 • Hemoperitoneo grave en un paciente con duplicación ileal perforada

Hemoperitoneum in a patient with severe perforated ileal duplication

Hemoperitônio grave em um paciente com duplicação ileal perfurada

Dres. M. Rubio, L. Cáceres, L. Galluzzo y S. Takeda.

Servicios de Cirugía General, Emergencias y Patología. Hospital de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

32 • Hepatoblastoma en pediatría: Revisión de 11 años

Hepatoblastoma in children: A review of 11 years

Hepatoblastoma em pediatria: revisão de 11 anos

Dres. C. Millán, R. Majluf, M. García Lombardi, M. Dip, E. Elías, E. Halac, C. Puga, A. Sanz y A. Jaes.

Departamento de Cirugía Pediátrica y Servicio de Oncología. Hospital de Niños Ricardo Gutierrez.

Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

43 • Hidrocele abdominoescrotal: sus características particulares

Hydrocele abdominoescrotal: their characteristics

Hidrocele abdominoescrotal: suas características particulares

Dres. J.L. Cuervo, H. Ibarra y M. Molina.

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital de niños Dr. R. Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

52 • Linfangioma quístico abdominal. Resección videoasistida

Abdominal cystic lymphangioma. VATS resection

Linfangioma cístico abdominal. Ressecção videoassistida

Dres. J.M. Courel, J. Baez, D. Sosa, G. Mesples, R. Casado y C. Mercado Luna.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Municipal de Córdoba. Cátedra de Cirugía Pediátrica.

Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba. Argentina.

58 • Manejo quirúrgico de los trastornos deglutorios en pacientes con déficit neurológico severo e impacto familiar

Surgical management of deglutitive disorders in patients with severe neurological deficit and family impact

Manejo cirúrgico dos transtornos da deglutição em pacientes com déficit neurológico grave e impacto familiar

Dres. D.M. Sosa, J.J.N. Báez, G.N. Mesples, A.R. Casado y J.M. Courel.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Municipal de Córdoba. Cátedra de Cirugía Pediátrica.

Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba. Argentina.

66 • Mesosigmoideoplastia, una opción en el vólvulo sigmoideo en niños

Mesosigmoideoplastia an option in the sigmoid volvulus in children

Mesosigmoideoplastia, uma opção no vólvulo sigmoídeo em crianças

Dres. C. Puga Nougués, M.E. Elías, A. Sanz, A. Jaes y R. Cassella.

Servicio de Cirugía. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

72 • Modelo animal para entrenamiento en videocirugía pediátrica. Evaluación de rendimiento y utilidad

Animal model for training in pediatric videocirugía. Evaluation of performance and utility

Modelo animal para treinamento em videocirurgia pediátrica. Avaliação do rendimento e utilidade

Dres. A. Reusmann, M. Rubio, M. Boglione, M. Barrenechea y M. Bailez.

Servicio de Cirugía General. Hospital Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

78 • Neovagina sigmoidea en pacientes con Síndrome de Mayer- Rokitansky- Kuster- Hauser

Sigmoid neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome

Neovagina sigmoídea em pacientes com Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser

Dres. M.M. Orellano, S. Weller, J. Gimenez, M. Fidalgo, D. Giambini, O. Panzuto y E. Denes.

Sección Urología, Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.

Buenos Aires. Argentina.

85 • Neuroblastoma quístico

Cystic Neuroblastoma

Neuroblastoma cístico

Dres. M. Rubio, D. Russo, G. Falke, J. Puigdevall, P. Sosa y V. Valdetaro.

Servicios de Cirugía Infantil, Oncología y Anatomía Patológica.

Hospital Austral. Buenos Aires. Argentina.

90 • Oclusión intestinal en un paciente inmunocomprometido: estrogiloidiasis.

Presentación de caso

Intestinal obstruction in an immunocompromised patient: strongyloidiasis. Case presentation

Oclusão intestinal em um paciente imunocomprometido: estrogiloidíase. Apresentação de um caso

Dres. J. Blejter, R. Soria, J. Udaquiola, R. Camacho, A. Martinez, D. Navacchia y D. Giambini.

Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

96 • Oxigenoterapia hiperbárica en pacientes pediátricos con peritonitis difusa

Hyperbaric oxygen therapy in pediatric patients with diffuse peritonitis

Oxigenioterapia hiperbárica em pacientes pediátricos com peritonite difusa

Dres. G. Mauvecin y C. Espinosa.

Centro de Medicina Hiperbárica de Mar del Plata. Mar del Plata. Argentina.

102 • Re-operación de Nissen laparoscópico en pediatría

Re-operation of pediatric laparoscopic Nissen

Re-operação de Nissen laparoscópico em pediatria

Dres. H. Bignón, E. Buela y M. Martinez-Ferro.

Servicio de Cirugía. Fundación Hospitalaria. Hospital Privado de Niños. Buenos Aires. Argentina.

108 • Sarcoma embrionario indiferenciado de hígado en niños

Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in children

Sarcoma embrionário indiferenciado de fígado em crianças

Dres. V. Ayarzábal P. Flores, M. Cadario, H. Questa, C. Cermeño, M. Gutter y P. Zubizarreta.

Servicios de Cirugía General Oncología y Diagnóstico por Imágenes. Hospital de Pediatría Juan P.

Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

114 • Tratamiento quirúrgico del megauréter

Surgical treatment of megaureter

Tratamento cirúrgico do megaureter

Dres. M.M. Orellano, J. Gimenez, D. Giambini, O. Panzuto y E. Denes.

Sección Urología. Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil. Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.

Buenos Aires. Argentina.

123 • Tumores retroperitoneales en pediatría. Tratamiento laparoscópico

Retroperitoneal tumors in children. Laparoscopic treatment

Tumores retroperitoneais em pediatria. Tratamento laparoscópico

Dres. H. Bignón, O. Acha, E. Buela, R. Majluf y A. Vizcaíno.

Servicio de Cirugía General. Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires, Argentina.

129 • Video-hemitiroidectomía subcutaneoscópica. Descripción técnica

Video-hemithyroidectomy subcutaneoscópica. Technical description

Hemitireoidectomia endoscópica subcutânea. Descrição técnica

Dres. H. Bignón y M. Martínez Ferro.

Servicio de Cirugía. Hospital Privado de Niños. Buenos Aires. Argentina.

Artículo

Coledocolitiasis. Sospecha, conducta y tratamiento **Choledocholithiasis. Suspicion, behavior and treatment** **Coledocolítiase. Suspeita, conduta e tratamento**

Dres. S. Cabral, M. Bailez, C. Fraire, H. Questa y S. Romero.
Servicio de Cirugía General. Hospital Juan P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

La colecistectomía laparoscópica es el tratamiento de elección de la litiasis vesicular en pediatría. Existe aún controversia acerca de la secuencia diagnóstica y terapéutica en pacientes con coledocolitiasis: por ejemplo la utilización de colangiografía intraoperatoria (CIO) versus colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) preoperatoria.

La CIO selectiva es nuestra conducta cuando: existen antecedentes clínicos y de laboratorio de síndrome coledociano o colestasis; hallazgo ecográfico de vía biliar dilatada o visualización de cálculo en vía biliar y o pancreatitis.

Se realizó una revisión retrospectiva de las historias de 61 pacientes en los que requirieron colangiografía durante una colecistectomía laparoscópica en el período comprendido entre noviembre del 1995 y junio del 2008. Se analizaron hallazgos preoperatorios (ecográficos, clínicos y de laboratorio) e intraoperatorios.

Quince pacientes (24,6%) fueron de sexo masculino y 46 (75,4%) femeninos. La edad media fue de 12 años con un rango de 5 a 17 años. En 35 (57,4%) la CIO fue negativa. Hubieron hallazgos positivos en la CIO de 26 (42,6%) de los casos, de los cuales 15 pacientes (24,6%) requirieron instrumentación de la vía biliar para extracción de cálculos. En 5 casos se logró la extracción completa de cálculos por vía laparoscópica y en 10 pacientes fue necesario otro procedimiento. De ellos, en 2 se dejó cateter transcístico laparoscópico, realizándose CPRE postoperatoria inmediata con éxito. Un paciente requirió una CPRE a los 2 meses postoperatorios por microlitiasis residual. Los 7 pacientes restantes fueron intervenidos a cielo abierto.

De un total de 443 pacientes colecistectomizados, sólo el 13,8% (61/443) presentaron signos de sospecha de compromiso de vía biliar. La incidencia real de litiasis coledociana con requerimiento de tratamiento quirúrgico en nuestra población fue de 3,4% (15/443).

La CIO laparoscópica inicial mostró un 75,4% de pacientes que con sospecha de litiasis biliar no requerían ninguna instrumentación de vía biliar ni una CPRE.

Palabras clave: Litiasis biliar – Colangiografía intraoperatoria – Colangiografía retrógrada endoscópica

Summary

Laparoscopic cholecystectomy is the treatment of choice for cholelithiasis in children. There is still controversy about the diagnostic and therapeutic sequence in patients with choledocholithiasis, for example the use of intraoperative cholangiography (IOC) versus endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) preoperatively.

The CIO is our conduct selective when: a history of clinical and laboratory syndrome or cholestasis bile duct, ultrasound finding of dilated bile duct or viewing spreadsheets I biliary pancreatitis.

We conducted a retrospective chart review of 61 patients requiring cholangiography during laparoscopic cholecystectomy in the period between November 1995 and June

2008. We analyzed preoperative findings (ultrasound, clinical and laboratory) and during surgery. Fifteen patients (24.6%) were male and 46 (75.4%) female. The mean age was 12 years with a range of 5 to 17 years. In 35 (57.4%), the CIO was negative. There were positive findings in the CIO of 26 (42.6%) cases, of whom 15 patients (24.6%) required implementation of the bile duct for stone extraction. In 5 patients achieved complete removal of stones by laparoscopic surgery and 10 patients required another procedure. Of these, 2 transcystic catheter was left laparoscopic immediate postoperative ERCP carried out successfully. One patient required an ERCP within 2 months postoperatively for residual microlithiasis. The remaining 7 patients were operated in the open. Of a total of 443 patients cholecystectomy, only 13.8% (61/443) showed signs of suspected compromise of the biliary tract. The actual incidence of common bile duct stones with requirement for surgery in our population was 3.4% (15/443). The initial laparoscopic CIO showed 75.4% of patients with suspected gallstones did not require any instrumentation of the biliary tract or ERCP.

Index words: Biliary lithiasis - Intraoperative cholangiography - ERCP

Resumo

A colecistectomia laparoscópica é o tratamento de eleição da litíase vesicular em pediatria. Existe ainda controvérsia acerca da seqüência diagnóstica e terapêutica em pacientes com coledocolitíase: por exemplo a utilização de colangiografia intra-operatória (CIO) ou colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) pré-operatória.

A CIO seletiva é nossa conduta quando: existem antecedentes clínicos e de laboratório de síndrome coledociana ou colestase; achado ecográfico de via biliar dilatada ou visualização de cálculo na via biliar ou pancreatite.

Realizou-se uma avaliação retrospectiva das histórias de 61 pacientes, que necessitaram colangiografia durante a colecistectomia laparoscópica, no período compreendido entre novembro de 1995 e junho de 2008. Foram analisados achados pré-operatórios (ecográficos, clínicos e de laboratório) e intra-operatórios.

Quinze pacientes (24,6%) eram do sexo masculino e 46 (75,4%) femininos. A idade média foi de 12 anos com uma variação de 5 a 17 anos. Em 35 (57,4%) a CIO foi negativa. Houve achados positivos na CIO de 26 (42,6%) casos, dos quais 15 pacientes (24,6%) necessitaram instrumentação da via biliar para extração de cálculos. Em 5 casos obteve-se a extração completa dos cálculos por via laparoscópica e em 10 pacientes foi necessário outro procedimento. Destes, em 2 deixou-se cateter trans-cístico laparoscópico, realizando-se CPRE pós-operatória imediata com êxito. Um paciente necessitou CPRE com dois meses de pós-operatório por microlitíase residual. Os 7 pacientes restantes foram operados por via convencional.

De um total de 443 pacientes colecistectomizados, somente 13,8% (61/443) apresentaram sinais de suspeita do comprometimento da via biliar. A incidência real de litíase de colédoco, com necessidade de tratamento cirúrgico em nossa população foi de 3,4% (15/443).

A CIO laparoscópica inicial mostrou que 75,4% dos pacientes com suspeita de litíase biliar não necessitavam de nenhuma instrumentação da via biliar ou uma CPRE.

Palavras chave: Litíase biliar - Colangiografia intraoperatória - Colangiografia retrógrada endoscópica

Introducción

El incremento en la incidencia de la litiasis biliar en la población infantil es un hecho conocido¹.

La colecistectomía laparoscópica es el tratamiento de elección de la litiasis vesicular en pediatría. Existe aún controversia acerca de la secuencia diagnóstica y terapéutica en pacientes con coledocolitiasis: por ejemplo la utilización de colangiografía intraoperatoria (CIO) versus colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) preoperatoria¹⁻³.

La incidencia de litiasis coledociana oscila entre el 8 y 15%. Las opciones de tratamiento de la coledocolitiasis incluyen colecistectomía y exploración de la vía biliar por vía convencional; colecistectomía laparoscópica con colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) con esfinterotomía y extracción de cálculos pre o postoperatoria; y colecistectomía con instrumentación laparoscópica de la vía biliar para extracción de cálculos¹.

La colangiografía intraoperatoria (CIO) permite no solo identificar cálculos en la vía biliar sino también evidenciar variantes anatómicas, corroborar la presencia de litiasis residual luego de la instrumentación de la vía biliar e identificar lesiones en el mismo acto quirúrgico optimizando su resolución.

La CIO selectiva es nuestra conducta cuando: existen antecedentes clínicos y de laboratorio de síndrome coledociano o colestasis; hallazgos ecográficos de vía biliar dilatada o visualización de cálculo en vía biliar y o pancreatitis. También es utilizada frente a duda anatómica durante el acto quirúrgico.

El objetivo de esta presentación es realizar revisar la experiencia con la utilización de esta conducta.

Material y método

De un total de 443 pacientes con patología litiásica biliar intervenidos por vía laparoscópica durante el período comprendido entre diciembre del 1992 y junio del 2008, se realizó una revisión retrospectiva de las historias de 61 pacientes en los que se realizó colangiografía durante la colecistectomía laparoscópica.

Se tomaron en cuenta los siguientes datos:

-Antecedentes de sintomatología de patología biliar: cólico biliar, episodios de colecistitis, pancreatitis e ictericia.

-Datos de Laboratorio: bilirrubina total y directa (BT, BD), fosfatasa alcalina (FAL). Se tomó en cuenta el último valor de laboratorio previo a la cirugía.

-Hallazgos ecográficos: dilatación de vía biliar, visualización de lito en vía biliar (VB), micro-multi litiasis vesicular. Se tomo en cuenta aquella ecografía en la que se halló algún dato positivo y la última previa a la cirugía, ya que muchos de los pacientes cuentan con más de una ecografía

-Hallazgos en la CIO: dilatación de VB, visualización de cálculo, instrumentación de VB, extracción de cálculo.

-Número de conversiones y sus causas.

Los pacientes con episodios de colecistitis y pancreatitis no fueron intervenidos en el período agudo según la sistemática de nuestra institución.

Resultados

De un total de 61 colangiografías realizadas en este período de tiempo, 15 (24,6%) fueron pacientes de sexo masculino y 46 (75,4%) de sexo femenino. La edad media fue de 12 años con un rango de 5 a 17 años.

Todos los pacientes tuvieron antecedentes de dolor como síntoma aislado o asociado a otro síntoma, 6 tuvieron episodios de colecistitis, 25 de pancreatitis, y 24 presentaron ictericia clínica en algún momento (Tabla 1).

Con respecto al laboratorio, un total de 50 pacientes tuvieron valores alterados: 14 pacientes tuvieron valores aumentados de BT a expensas de BD en el laboratorio preoperatorio, y 48 tuvieron valores aumentados de FAL.

De los hallazgos ecográficos en 31 de los casos se evidenció dilatación del colédoco, y en un total de 15 casos se visualizó cálculo en la ecografía preoperatoria (ocho tenían el mismo dato positivo en ecografía previa, en 2 desapareció, en 4 fue un hallazgo nuevo pero tenían dilatación en eco previa). De los 61 pacientes 46 (75,4%) mostraban micro-multilitiasis en las ecografías.

El promedio de tiempo quirúrgico total fue de 142,8 minutos con un rango de 65 a 395 minutos. En aquellos casos en que se instrumentó la vía biliar, incluyendo aquellos casos en que hubo conversión a cirugía a cielo abierto, el promedio del tiempo quirúrgico fue de 238 minutos, con un rango de 105 a 395 minutos.

En 35 (57,4%) casos la CIO fue negativa (vía biliar no dilatada, sin imágenes negativas y con buen pasaje de contraste a duodeno) (Cuadro 1). Hubieron hallazgos positivos en la CIO de 26 (42,6%) de los casos, de los cuales los hallazgos fueron de solo dilatación de VB en 11 (18%) casos y visualización de cálculos en colédoco en 14 (22,9%) casos, en un paciente se encontró micro cálculos en cístico.

En 6 pacientes en los que se había evidenciado lito en colédoco en la ecografía preoperatoria la CIO fue negativa, en 5 casos se evidenció cálculo en la CIO que no se había evidenciado en la ecografía aunque todos excepto uno presentaban dilatación de la VB. En 9 pacientes el hallazgo de la CIO fue coincidente con la ecografía preoperatoria.

Quince pacientes (24,6%) requirieron instrumentación de la vía biliar para extracción de cálculos: 14 por hallazgo de cálculo en colédoco y uno por micro cálculos en cístico.

En 5 casos se logró extracción completa de los cálculos por vía laparoscópica por vía transcística; y en 10 pacientes fue necesario otro procedimiento complementario. De ellos: en 2 se dejó catéter transcístico laparoscópico, realizándose CPRE postoperatoria inmediata con éxito. Un paciente requirió una CPRE a los 2 meses posteriores por persistir con dilatación de colédoco en ecografías de control y presentar un episodio de pancreatitis luego del tratamiento laparoscópico inicial.

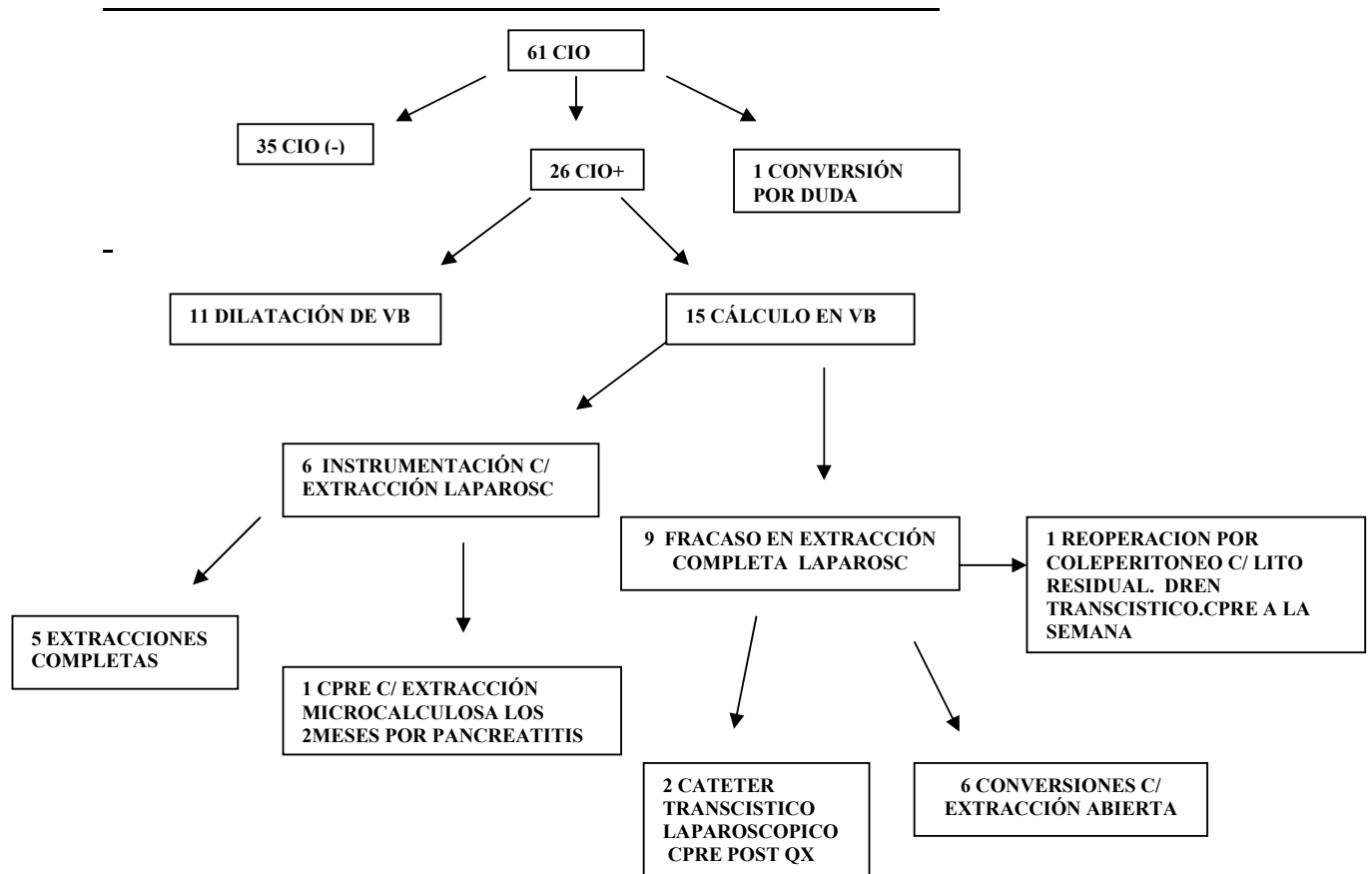
Los 7 pacientes restantes fueron intervenidos a cielo abierto, de los cuales uno fue reoperación por coleperitoneo con cálculo residual.

Existió una complicación intraoperatoria en uno de los 61 procedimientos. Se realizó una colangiografía trans coledocotomía por error anatómico. Se trató de una lesión pequeña no térmica que se resolvió con rafia sin necesidad de conversión.

Tabla1- Diagnóstico de sospecha de coledocolitiasis

	Nº pacientes	CIO+ (dil VB)	CIO+ (lito en coledoco)
Pancreatitis	25	3	3
Sme coledociano	24	8	8
Eco: dil VB	28	14	10
Eco: lito en colédoco	15	6	9
Laboratorio alterado	48	15	11

Cuadro1- Resultados de las Colangiografías intraoperatorias



Discusión

Existe coincidencia en los signos y síntomas sospechosos de una coledocolitiasis y en el aumento de su diagnóstico en pediatría¹⁻¹⁷. Estos incluyen hallazgos positivos ecográficos, antecedentes clínicos y de laboratorio de pancreatitis, colecistitis, y síndrome coledociano¹⁷⁻²⁵.

Sin embargo, aún se plantea la controversia acerca de la secuencia diagnóstica y terapéutica en pacientes con coledocolitiasis: por ejemplo la utilización de colangiografía intraoperatoria (CIO) versus colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) preoperatoria¹⁻³.

La utilización de la colangiografía intraoperatoria (CIO) y de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) son las opciones más utilizadas en el manejo actual de la coledocolitiasis aunque su secuencia es discutida en los diferentes grupos⁴⁻⁶.

Algunos centros utilizan la CPRE como primera opción terapéutica para aquellos pacientes con sospecha de coledocolitiasis, otros la utilizan en el posoperatorio cuando son identificados los cálculos en colédoco en el intraoperatorio, y otros adoptan la exploración de la vía biliar laparoscópica reservando la utilización de CPRE en aquellos pacientes en los que los cálculos no pueden ser extraídos con la instrumentación laparoscópica^{1-3,6,8}.

Nuestra institución no contaba con CPRE y esta muestra de pacientes representa la experiencia con un abordaje laparoscópico inicial con CIO para el diagnóstico de litiasis coledociana y tratamiento laparoscópico de la misma en los casos que fuera posible.

La CIO selectiva de acuerdo a los criterios ya mencionados fue siempre nuestra conducta ante la sospecha de compromiso de la vía biliar.

Como resultado de este estudio retrospectivo hemos evidenciado que tan solo en un 24,6% de los pacientes en que se sospechó coledocolitiasis el hallazgo intraoperatorio fue positivo necesitando de instrumentación de la vía biliar. En casi el 75,4% la CIO descartó la presencia de litos en colédoco y no fue necesaria la invasión de la vía biliar principal.

Aunque la utilización de CPRE se ha convertido en una herramienta útil en el tratamiento de la coledocolitiasis, el momento de su indicación continúa siendo motivo de debate en el manejo en pediatría.

La CPRE requiere anestesia adicional, presenta potenciales riesgos y mayores costos. Además las consecuencias a largo tiempo de una esfinterotomía es aún incierta².

Liu evidencia que un 50% de los pacientes con sospecha de coledocolitiasis tuvieron una CPRE negativa para documentación de cálculos y que esta discordancia podría explicarse por los falsos positivos en los hallazgos ecográficos o por el pasaje espontáneo de los cálculos¹.

La sensibilidad y especificidad de la CIO oscila entre un 80 a 90% y un 76 a 97% respectivamente, con hallazgos positivos en un 2 a 30% en pacientes con sospecha de coledocolitiasis¹².

El tratamiento laparoscópico de la litiasis coledociana implica una destreza adicional a la requerida para una colecistectomía y el uso de material específico como catéteres con balón, canastillas de extracción y eventual coledocoscopia. Existen grupos de cirujanos de adultos con amplia experiencia en coledocotomías y tratamientos de los cálculos a través de las mismas. La menor incidencia de esta patología en la infancia es un factor negativo en esta dirección. El análisis de nuestros pacientes muestra que podríamos considerar como exitosos al tratamiento laparoscópico puro o combinado con CPRE posoperatoria de 8 pacientes (53 % de los portadores de cálculos coledocianos). Los 7 pacientes restantes que requirieron conversión a cirugía abierta, quizás se hubieran beneficiado con la realización de una CPRE preoperatorio o con la colocación de un catéter transcístico durante la laparoscopia inicial para una CPRE diferida.

Consideramos que pacientes adolescentes, obesos, comparables con la población adulta y con cálculos enclavados en colédoco merecen una CPRE preoperatoria seguida de una colecistectomía con CIO laparoscópica y esta es nuestra conducta actual. Sin embargo, pacientes pediátricos con litiasis coledociana son más factibles de ser tratados por vía laparoscópica, intentando una extracción transcística inicial.

Por otro lado aprendimos que la realización de una CIO laparoscópica inicial mostró un 75,4 % de pacientes que con sospecha de litiasis biliar no requerían ninguna instrumentación de vía biliar ni una CPRE. Esto puede explicarse por la migración espontánea de cálculos, frecuente en pediatría, especialmente en los pacientes de menor edad. O sea que una CPRE inicial hubiera sido innecesaria en el 75,4 % de los pacientes.

Resumiendo, el 13,8% (61/443) de los pacientes presentaron signos de sospecha de compromiso de vía biliar; el compromiso real de litiasis coledociana con requerimiento de tratamiento quirúrgico en nuestra población fue de 3,4% (15/443); la CIO laparoscópica inicial mostró un 75,4% % de pacientes que con sospecha de litiasis biliar no requerían ninguna instrumentación de vía biliar ni una CPRE.

Bibliografía

1. Newman KD, Powell D, Holcomb III: The Management of Choledocholithiasis in Children in the Era of Laproscopic Cholecystectomy. J Pediatr Surg 32: 1116-1119, 1997.
2. Waldhausen J, Graham D, Tapper D: Routine Intraoperative Cholangiography During Laparoscopic Cholecystectomy Minimizes Unnecessary Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in Children. J Pediatr Surg 36: 881-884, 2001.

3. Mah D, Wales P, Njere I, Kortan P, Masiakos P, Kim P: Management of Suspected Common Bile Ducts Stones in Children: Role of Selective Intraoperative Cholangiogram and Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography. *J Pediatr Surg* 39: 808-812, 2004.
4. Bruch S, Ein S, Rocchi C, Kim P: The Management of Nonpigmented Gallstones in Children. *J Pediatric Surg* 35: 729-732, 2000.
5. Holcomb III G, Morgan III W, Neblet III W, Pietsch J, O'Neill J, Shyr Y: Laparoscopic Cholecystectomy in Children: Lessons Learned From the First 100 Patients. *J pediatric Surg* 34: 1236-1240, 1999.
6. Bonnard A, Seguier-Lipszyc E, Liguory C, Benkerrou M, Garel C, Malbezin S, Aidrain Y, de Lagausie P: Laparoscopic approach as primary treatment of common bile duct stones in children. *J Pediatric Surg* 40: 1459-1463, 2005.
7. Wesdorp I, Bosman D, de Graaff A, Aronson D, van der Blij F, Taminiau J: Clinical Presentations and Predisposing Factors of Cholelithiasis and Sludge in Children. *J Pediatric Gastroenterol Nutr* 31: 411-417, 2000.
8. Farrow G, Dewan P, Taylor R, Stokes K, Auldirst A: Retained common-ducts stones after open cholecystectomy and duct exploration in children. *Pediatric Surg Int* 19: 525-528, 2003.
9. Della Corte C, Falchetti D, Nebbia G, Calacocci M, Pastore M, Francavilla R, Marcellini M, Vajro P, Iorio R: Management of cholelithiasis in Italian children: A national multicenter study. *W J Gastroenterol* 14: 1383-1388, 2008.
10. Siddiqui S, Newbrough S, Alterman D, Anderson A, Kennedy JR A: Efficacy of laparoscopic cholecystectomy in the pediatric population. *J Pediatr Surg* 43: 109-113, 2008.
11. Lilly M, Arregui M: A balanced approach to choledocholithiasis. *Surg Endosc* 15: 467-472, 2001.
12. Williams G, Vellacost K: Selective operative cholangiography and perioperative endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) during laparoscopic cholecystectomy. *Surg Endosc* 16: 465-467, 2002.
13. Tagge E, Tarnasky P, Chandler J, Tagge D, Smith C, Hebra A, Hawes R, Cotton P, Othersen B, Charleston J: Multidisciplinary Approach to the Treatment of Pediatric Pancreaticobiliary Disorders. *J Pediatric Surg* 32: 158-165, 1997.
14. Park A, Mastrangelo J: Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the management of choledocholithiasis. *Surg Endosc* 14: 219-226, 2000.
15. Barr L, Frame B, Coulanjon A: Proposed criteria for preoperative endoscopic retrograde cholangiography in candidates for laparoscopic cholecystectomy. *Surg Endosc* 13: 778-781, 1999.
16. Sahai A, Mauldin P, Marsi V, Hawes R, Hoffman B: Bile duct stones and laparoscopic cholecystectomy: a decision analysis to assess the role of intraoperative cholangiography, EUS, and ERCP. *Gastrointestinal Endoscopy* 49: 334-342, 1999.
17. Phillips E: Routine Versus Selective Intraoperative Cholangiography. *American J Surg* 165: 505-507, 1993.
18. Lacaine F, Corlette M, Bismuth H: Preoperative Evaluation of the Risk of Common Bile Duct Stones. *Arch Surg* 115: 1114-1116, 1980.
19. Cotton P, Chung S, Davis W, Gibson R, Ransohoff D, Strasberg S: Issues in Cholecystectomy and Management of Duct Stones. *Am J Gastroenterol* 89: 169-175, 1994.
20. Prat F, Amouyal G, Amouyal P, Pelletier G, Fritsch J, Choury A, Buffet C, Etienne J: Prospective controlled study of endoscopic ultrasonography and endoscopic retrograde cholangiography in patients with suspected common-bileduct lithiasis. *Lancet* 347: 75-79, 1996.
21. Ausch C, Hochwarter G, Taher M, Holzer B, Rosen H, Urban M, Sebesta C, Hruby W, Schiessel R: Improving the safety of laparoscopic cholecystectomy. *Surg Endosc* 19: 574-580, 2005.

22. Paul A, Millat B, Holthausen U, Sauerland S, Neugebauer E: Diagnosis and treatment of common bile duct stones (CBDS) Results of a consensus development conference. Surg Endosc 12: 856-864, 1998.
23. Collins C, Maguire D, Ireland A, Fitzgerald E, O'Sullivan G: A Prospective Study of Common Bile Duct Calculi in Patients Undergoing Laparoscopic Cholecystectomy. Annals Surg 239: 28-33, 2004.
24. Paganini A, Lezoche E: Follow-up of 161 unselected consecutive patients treated laparoscopically for common bile duct stones. Surg Endosc 12: 23-29, 1998.
25. Barwood N, Valinsky L, Hobbs M, Fletcher D, Knuiman M, Ridout S: Changing Methods of Imaging the Common Bile Duct in the Laparoscopic Cholecystectomy Era in Western Australia. Annals Surg 235: 41-50, 2002.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. S. Cabral
Servicio Cirugía General
Hospital Juan P. Garrahan
Pichincha 1850
(1245) Buenos Aires
Argentina

Caso Clínico

Descenso abdomino-perineal laparoscópico para las malformaciones anorrectales

Laparoscopic abdomino-perineal pull-through for anorectal malformations Abaixamento abdominoperineal laparoscópico para as malformações anorretais

Dres. M.E. Elías, E. Buela, E. Halac, A. Jaes, C. Millán, C. Puga Nougues, A. Sanz y H. Bignon.

Servicio de Cirugía. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El abordaje combinado video laparoscópico y una disección mínima del periné es el principio técnico que ofrecería ciertos beneficios a métodos tradicionales para el tratamiento de malformaciones anorrectales altas. El propósito de esta presentación es mostrar nuestra experiencia inicial con LAARP (laparoscopically assisted anorectal pull-through).

Estudio descriptivo, retrospectivo, en el que fue analizado el resultado obtenido con el tratamiento de las malformaciones anorrectales (MAR) mediante LAARP en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. En un lapso de 7 meses fueron intervenidos 3 pacientes con MAR alta (fístula recto vesical y recto prostática). Edades de 4 años, 5 y 9 meses respectivamente. Malformaciones asociadas: extrofia de vejiga, hernia inguinal bilateral y comunicación interventricular (CIV) y reflujo vesicoureteral bilateral. Todos tenían colostomía a cabos divorciados desde el período neonatal y se mantuvieron con profilaxis antibiótica para prevención de infección del tracto urinario hasta la cirugía, realizando lavados periódicos del colon distal. En todos los casos el colostograma distal definía el sitio de la fístula. Se realizó cistoscopia y colocación de sonda Foley vesical previo al acto operatorio. La LAARP se realizó según la técnica descrita por el Georgeson: esqueletización el recto distal hasta la fístula, ligadura y sección de la misma. Mínima disección del piso de la pelvis para visualización de los haces puborectales. Expuesto el plano perineal, desde el periné, electroestimulación e incisión de 1,5 cm en el centro de mayor contracción. Colocación de trócar de 10 mm por línea media y descenso del recto bajo visión directa. Anoplastia. La sonda vesical se mantuvo colocada durante 7 días. A los 15 días se inició el esquema de dilataciones anales progresivas.

Todos fueron completados satisfactoriamente por vía laparoscópica. Tiempo quirúrgico promedio de 140 minutos. El paciente con hernia inguinal bilateral se resolvió por vía laparoscópica en el mismo acto. En el primer y tercer paciente ya ha sido cerrada la colostomía con muy buena evolución postquirúrgica. El segundo paciente presenta un prolapso mucoso mínimo.

La operación de Peña fue una técnica revolucionaria para las últimas década del siglo pasado, simplificando y clarificando la anatomía del complejo esfinteriano y posicionando al recto bajo visión directa. La LAARP representa una evolución natural de la técnica combinada con laparotomía y abordaje perineal.

Palabras clave: Malformación anorrectal – Laparoscopia

Summary

The combined approach and a laparoscopic video minimal dissection of the perineum

is the technical principle would offer certain benefits to traditional methods for the treatment of high anorectal malformations. The purpose of this paper is our initial experience with LAARP (laparoscopically assisted anorectal pull-through).

Descriptive, retrospective study, which analyzed the results obtained with the treatment of anorectal malformations (MAR) by LAARP Children's Hospital Ricardo Gutierrez. In a span of 7 months were operated on 3 patients with high MAR (recto prostatic bladder and rectum). Ages 4, 5 and 9 months respectively. Associated malformations: exstrophy of the bladder, bilateral inguinal hernia and ventricular septal defect (VSD) and bilateral vesicoureteral reflux. All had colostomy ends divorced from the neonatal period and maintained on antibiotic prophylaxis for prevention of urinary tract infection to surgery, performing periodic washing of the distal colon. In all cases the distal colostogram defined the site of the fistula. We performed cystoscopy and bladder Foley catheter placement prior to the surgical procedure. The LAARP was performed using the technique described by Georgeson: skeletonization rectum distal to the fistula, ligation and section of it. Minimal dissection of the pelvic floor beams for viewing puborectales. Exposed perineal plane, from the perineum, electrical and incision of 1.5 cm in the center of major contraction. Placing 10 mm trocar midline of the rectum and descending under direct vision. Anoplasty. The catheter remained in place for 7 days. At 15 days started the scheme of progressive anal dilation.

All were successfully completed laparoscopically. Mean operative time of 140 minutes. The patient with bilateral inguinal hernia resolved by laparoscopic surgery in the same spot. In the first and third patient has been closed colostomy with good postoperative evolution. The second patient had a mucosal prolapse minimum.

Peña's operation was a revolutionary technique for the last decade of last century, simplifying and clarifying the anatomy of the sphincter complex and positioning the rectum under direct vision. The LAARP represents a natural evolution of technology combined with laparotomy and perineal approach.

Index words: Anorectal malformation - Laparoscopy

Resumo

A abordagem combinada, videolaparoscópico e uma dissecação mínima do períneo, é o princípio técnico que ofereceria certos benefícios aos métodos tradicionais para o tratamento de malformações anorretais altas. O propósito desta apresentação é mostrar nossa experiência inicial com LLARP (laparoscopically assisted anorectal pullthrough).

Estudo descritivo, retrospectivo, em que foram analisados os resultados obtidos com o tratamento das malformações anorretais (MAR), mediante LAARP no Hospital de Niños Ricardo Gutierrez. Em um período de 7 meses foram tratados 3 pacientes com MAR alta (fístulas retovesical e retoprostática). Idades de 4 anos, 5 e 9 meses respectivamente. Malformações associadas: extrofia de bexiga, hérnia inguinal bilateral e comunicação interventricular (CIV) e refluxo vesicoureteral bilateral. Todos apresentavam colostomia em duas bocas, desde o período neonatal, e foram mantidos com antibioticoprofilaxia, para prevenção de infecção do trato urinário até a cirurgia., realizando lavagens periódicas do colo distal. Em todos os casos o colostograma distal definia o local da fístula. Realizou-se cistoscopia e colocação de sonda vesical de Foley previamente ao ato operatório. A LAARP realizou-se conforme a técnica descrita por Georgeson: esqueletização do reto distal até a fístula, ligadura e secção da mesma. Mínima dissecação do assoalho da pelve para visibilização dos puborretais. Exposto o plano perineal, desde o períneo, eletroestimulação e incisão de 1,5 cm, no centro de maior contração. Colocação de um trocarte de 10 mm, pela linha

média, e descida do reto sob visão direta. Anoplastia. A sonda vesical foi mantida durante 7 dias. Aos 15 dias iniciou-se o esquema de dilatações anais progressivas.

Todos foram completados satisfatoriamente por via laparoscópica. Tempo cirúrgico médio de 140 minutos. O paciente com hérnia inguinal bilateral foi resolvido por via laparoscópica no mesmo ato. No primeiro e no terceiro pacientes a colostomia já foi fechada com muito boa evolução pós-operatória. O segundo paciente apresenta prolapso mucoso mínimo.

A operação de Peña foi uma técnica cirúrgica revolucionária para as últimas décadas do século passado, simplificando e clareando a anatomia do complexo esfínteriano e posicionando o reto sob visão direta. A LAARP representa uma evolução natural da técnica, combinada com laparotomia e abordagem perineal.

Palavras chave: Malformação anorretal - Laparoscopia

Introducción

El abordaje combinado video laparoscópico y una disección mínima del periné es el principio técnico que ofrecería ciertos beneficios a métodos tradicionales. Durante más de 2 décadas, el abordaje sagital posterior fue el “gold-estandar” para el tratamiento de las malformaciones anorrectales. Con el avance de la videocirugía surge en el año 2000, con Keith Georgeson¹ la posibilidad de realizar un abordaje combinado con videocirugía para el tratamiento de las malformaciones altas. Este conserva los principios básicos de la cirugía de Peña de conservación muscular y extremar mediadas para el correcto descenso del recto en la línea media pero permitiendo una excelente visualización de la fístula recto urinaria y el piso pelviano con disección mínima. Presentamos nuestra experiencia inicial con LAARP (laparoscopically assisted anorectal pull-through) en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Presentación de los casos

Entre Septiembre del 2007 y febrero del 2008, fueron intervenidos 3 pacientes varones por LAARP con diagnóstico de malformación anorrectal (MAR) alta (fístula recto-vesical y recto-uretra prostática). Todos los pacientes presentaban colostomía derivativa a cabos divorciados y lavados periódicos del colon distal. Todos presentaban colostograma distal definiendo la anatomía de la fístula. Las variables analizadas fueron edad, malformaciones asociadas, técnica quirúrgica, tiempo quirúrgico, complicaciones y tiempo de internación. Las edades de los mismos al momento de la cirugía fueron de 4 años, 5 y 9 meses respectivamente. Las malformaciones asociadas fueron extrofia de vejiga, hernia inguinal bilateral y CIV y reflujo vesicoureteral bilateral. A todos se les realizó colostomía a cabos divorciados en el período neonatal. Los 3 pacientes se mantuvieron con profilaxis antibiótica para prevención de infección del tracto urinario hasta la cirugía y se realizaron lavados periódicos del colon distal para mantenerlo limpio y evitar la dilatación del mismo. En todos los casos el colostograma distal definía el sitio y la comunicación de la fístula.

En todos los casos la cirugía fue completada satisfactoriamente por vía laparoscópica sin necesidad de conversión. El tiempo quirúrgico promedio fue de 140 minutos (rango de 120 a 160). Los resultados fueron resumidos en la tabla 1. El paciente con hernia inguinal bilateral fue resuelto laparoscópicamente en el mismo acto operatorio. El manejo postoperatorio se vio simplificado por la menor morbilidad asociada a una incisión sagital mínima. No obtuvimos infección ni dehiscencia perineal. En el seguimiento alejado fueron cerradas las colostomías del primer paciente (fístula recto vesical con extrofia) con resultado funcional incontinente; y del tercero (fístula recto

prostática) con continencia inevaluable por edad, 12 meses al momento, pero presenta deposiciones formales, 2 a 3 por día. El segundo paciente se encuentra en plan de dilatación anal y presenta un prolapso mínimo.

Técnica quirúrgica:

Paciente colocado en decúbito dorsal, cirujano y ayudante en la cabecera (Figura 1). Previo a la cirugía se realizó cistoscopia para visualización de la fístula y colocación de sonda vesical. El primer trocar de 5 mm umbilical según técnica de Hassan. Se realiza neumoperitoneo con CO₂ entre 10 y 12 mmHg según la edad. Se utilizó óptica de 5 mm de 30°, y se colocaron 2 puertos de trabajo de 3 y 5 mm bajo visión directa, en ambos flancos. Se procedió a la apertura de la plica peritoneal, disección circunferencial y esqueletización del recto distal hasta la fístula recto-urinaria, sección de la misma y ligadura con material reabsorbible con puntos transfixivos. Luego se realizó mínima disección del piso perineal para la correcta visualización de los haces musculares puborectales. Expuesto el plano perineal se realizó la electroestimulación cutánea y una mínima incisión en el centro de mayor contracción. Se realizó dilatación anal progresiva según técnica de Seldinger hasta lograr colocar un trocar de 10 mm por línea media y se descendió el recto bajo visión directa entre los haces puborectales para finalizar con la anoplastia con material reabsorbible. La sonda vesical se mantuvo colocada durante 7 días. A los 15 días se inició el esquema de dilataciones anales progresivas.

Discusión

La LAARP para las MAR altas usa los conceptos fundamentales aprendidos aplicando en la actualidad el avance de los materiales y de la tecnología. La laparoscopia ofrece una buena visualización de la pelvis con una reconstrucción y daño mínimo de los tejidos. Varias técnicas tratan de identificar el centro del músculo elevador durante la LAARP. La técnica descrita por Georgeson describe la disección roma y el uso de un trocar expandible para la creación del canal de descenso rectal¹, Yamataka y colaboradores usando el estimulador muscular de Peña², e Iwanaka y colaboradores dividiendo el músculo y estimulándolo por laparoscopia³. También puede emplearse una aguja de Veres, un alambre guía y dilatadores de distintos calibres hasta alcanzar el calibre adecuado del canal para el descenso del recto⁴.

La LAARP representa una buena opción para el tratamiento de MAR mediante técnica combinada con laparotomía y abordaje perineal⁵⁻⁶.

Paciente	Edad	Fístula	Tiempo de internación (días)	Tiempo quirúrgico (min.)	Malformaciones asociadas
1	4 años	Recto Vesical	4	120	Extrofia vesical, CIV, hernia inguinal bilateral
2	5 meses	Recto Uretral	7	160	Reflujo vesico ureteral bilateral
3	9 meses	Recto Uretral	7	140	-----

Tabla 1: Resultados.

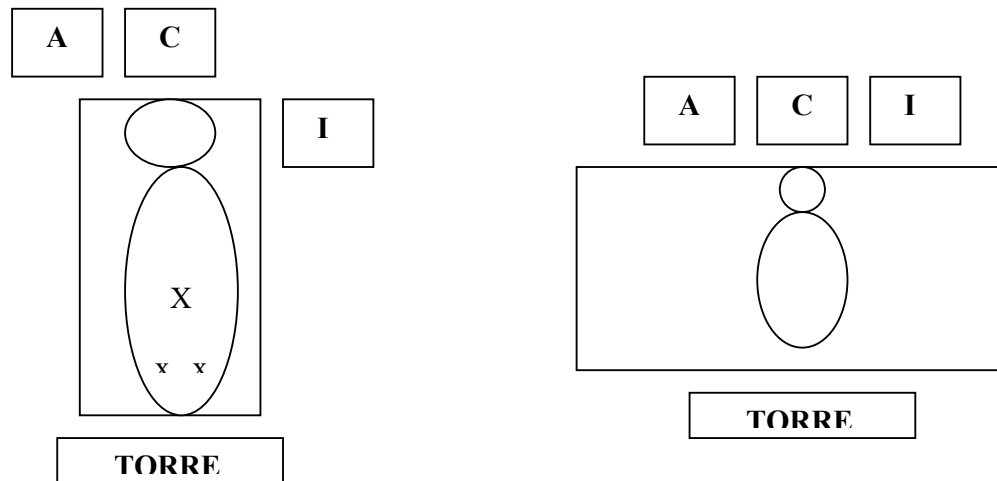


Figura 1: Posición del paciente. A, Pacientes mayores de 2 años. B, Pacientes lactantes.

Bibliografía

- 1- Georgeson KE, Inge TH, Albanese CT. Laproscopically assisted anorectal pull-through for high imperforate anus. A new technique. J Pediatr Surg 2000; 35:927-930.
- 2- Yamataka A, Segawa O, Yoshida R, Kobayashi H, Kameoka S, Miyano T. Laparoscopic muscle electrostimulation during laparoscopy-assisted anorectal pull-through for high imperforate anus. J Pediatr Surg 2001; 36:1659–1661.
- 3- Iwanaka T, Arai M, Kawashima H, et al. Findings of pelvic musculature and efficacy of laparoscopic muscle stimulator in laparoscopy-assisted anorectal pull-through for high imperforate anus. Surg Endosc 2003; 17:278–281.
- 4- Kadaba RS, Santhanakrishnan R, Gowri S and Babu MN. Technical Modifications of laparoscopically assisted anorectal pull – through for anorectal malformations. J laparoendosc Adv Surg Tech 2008; 18:340-343
- 5- Shaotao T, Ning D, Qiangsong T, Yong W, Yongzhong M. Laparoscopic assisted endorectal pull-through with posterior sagittal approach to the repair of postoperative rectourethral and rectovaginal fistula. J Pediatr Surg 2007 23:1077–1080.
- 6- Lima M, Tursini S, Ruggeri G, Aquino G, et al. Laparoscopically Assisted Anorectal Pull-Through for High Imperforate Anus: Three Years' Experience. J of Lap & Advanced Surgical Techniques. 2006; 16-1:63-66.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. M.E. Elías
 Servicio de Cirugía
 Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
 Gallo 1330 (1425EFD)
 Buenos Aires
 Argentina

Artículo

Enfermedad de Hirschsprung: valor predictivo del colon por enema en el diagnóstico y en la extensión de la enfermedad **Hirschsprung's disease: predictive value of barium enema in the diagnosis and extent of disease** **Doença de Hirschsprung: valor predictivo do enema opaco no diagnóstico e na extensão da enfermidade**

Dres. J.L. Cuervo y E. Buela.

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital de niños Dr. R. Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Desde el advenimiento de la vía transanal, muchos cirujanos infantiles utilizan esta técnica para tratar niños con enfermedad de Hirschsprung (EH) limitada a recto o rectosigma, y reservan la vía abdominal, complementada o no con la vía transanal, para aquellos niños con EH de segmento largo.

El colon por enema (CE) constituye el único estudio preoperatorio sugestivo del nivel de aganglioneosis y por lo tanto, para este grupo de cirujanos, este estudio define la táctica quirúrgica.

El propósito del presente trabajo es determinar la sensibilidad del CE en sugerir EH y la extensión de la misma.

De 66 niños con diagnóstico histológico de EH, evaluados entre enero de 1990 y diciembre del 2007, 57 (88%) presentaron CE sugestivo de EH, y de estos en solo 2 (3.5%) no existió correlación entre la extensión de la aganglioneosis sugerida por el CE y la determinada por el mapeo histológico intraoperatorio.

Las dos excepciones fueron neonatos, que presentaban CE sugestivo de aganglioneosis hasta unión recto-sigmoidea, por lo que fueron abordados por vía endoanal; pero la biopsia por congelación determinó aganglioneosis más extensa, lo que obligó a adoptar una vía combinada.

En nuestra serie, el CE constituyó un test diagnóstico sensible de EH y sugirió la extensión de la aganglioneosis, en la gran mayoría de los casos.

Uno debe sospechar posible disociación en el nivel de aganglioneosis, entre lo sugerido por el CE y el mapeo intraoperatorio, cuando el cambio de calibre coincide con la unión recto-sigmoidea.

Palabras clave: Aganglioneosis – Hirschsprung – Colon por enema

Summary

Since the advent of transanal route, many surgeons use this technique to children treat children with Hirschsprung's disease (HD) limited to the rectum or rectosigmoid, and reserves the abdominal approach, supplemented or not with the transanal route for those children with EH long segment.

The barium enema (CE) is the only preoperative level of aganglioneosis suggestive and therefore, for this group of surgeons, this study defines the surgical approach.

The purpose of this study is to determine the sensitivity of EC to suggest EH and the extent of it.

Of 66 children with histological diagnosis of HD, evaluated between January 1990 and December 2007, 57 (88%) had CE suggestive of HD, and these in only 2 (3.5%) there was no correlation between the extent of aganglioneosis Suggested by the EC and the mapping determined by intraoperative histology.

The two exceptions were infants who presented to EC suggestive of aganglioneosis rectosigmoid junction, so they were approached via anal, but the frozen biopsy identified more extensive aganglioneosis, forcing to take a combined way.

In our series, the EC was a sensitive diagnostic test for HD and suggested the extent of aganglionosis, in most cases.

One should suspect possible dissociation in the level of aganglionosis among suggested by the EC and the intraoperative mapping, where a change of gauge matches the rectosigmoid junction.

Index words: Aganglionosis - Hirschsprung - Enema

Resumo

Desde o advento da via transanal, muitos cirurgiões infantis utilizam esta técnica para tratar crianças com doença de Hirschsprung (DH) limitada ao reto ou retossigmóide, e reservam a via abdominal, complementada ou não com a via transanal, para aquelas crianças com DH de segmento longo.

O enema opaco (EO) constitui-se no único estudo pré-operatório sugestivo do nível de aganglionose e portanto, para este grupo de cirurgiões, este estudo define a tática cirúrgica.

O propósito do presente trabalho é determinar a sensibilidade do EO em sugerir DH e a extensão da mesma.

De 66 crianças com diagnóstico histológico de DH, avaliados entre janeiro de 1990 e dezembro de 2007, 57 (88%) apresentaram EO sugestivo de DH, e destes em somente 2 (3,5%) não existiu correlação entre a extensão da aganglionose sugerida pelo EO e a determinada pelo mapeamento histológico trans-operatório.

As duas exceções foram neonatos que apresentavam EO sugestivo de aganglionose até a união retossigmoídea, pelo que foram abordados pela via endoanal; porém a biópsia de congelação mostrou aganglionose mais extensa, o que obrigou a adoção de uma via combinada.

Em nossa série, o EO constituiu-se em um teste diagnóstico sensível de DH e sugeriu a extensão da aganglionose na grande maioria dos casos.

Deve-se suspeitar de possível dissociação no nível da aganglionose, entre o sugerido pelo EO e o mapeamento trans-operatório, quando a mudança de calibre coincide com a união retossigmoídea.

Palavras chave: Aganglionose - Hirschsprung - Enema opaco

Introducción

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una entidad clínica caracterizada por una obstrucción funcional del tubo digestivo, solucionable mediante eliminación de dicha zona y descenso de intestino sano al ano. Clásicamente los niños con EH eran abordados por vía abdominal, estableciéndose el nivel de aganglionosis mediante biopsia por congelación.

Desde el advenimiento de la vía transanal pura¹, muchos cirujanos infantiles utilizan esta técnica para tratar niños con EH limitada a recto o rectosigma, y reservan la vía abdominal, complementada o no con la vía transanal, para aquellos niños con EH de segmento largo.

El colon por enema (CE) constituye el único estudio preoperatorio sugestivo del nivel de aganglionosis y por lo tanto, para este grupo de cirujanos, este estudio define la táctica quirúrgica.

El propósito del presente trabajo retrospectivo es determinar la sensibilidad del colon por enema en sugerir la enfermedad, y establecer la correlación existente entre el sitio de aganglionosis sugerido por el colon por enema y el determinado por el mapeo histológico intraoperatorio, en una serie consecutiva de niños con EH.

Material y método

Sesenta y seis pacientes (55 varones y 11 mujeres) con diagnóstico histológico de EH, vírgenes de tratamiento, con estudios radiológicos e histológicos disponibles, evaluados y tratados entre enero de 1990 y diciembre del 2007, conforman la base de este estudio.

La edad en el momento del diagnóstico osciló entre los 7 días y los 10 años (media: 7,1 meses); 38 pacientes fueron diagnosticados en etapa neonatal, 16 entre 1 mes y 1 año y 12 luego del año.

El diagnóstico se estableció por biopsia rectal (n: 54; aspirativa en 20 y quirúrgica en 34) o por mapeo colónico (n: 12), siendo los métodos de tinción más usados hematoxilina-eosina y acetilcolinesterasa.

En todos los pacientes se realizó CE como primer paso diagnóstico, considerándose imagen sugestiva de EH la presencia de una zona de cambio franco de calibre en algún sector del colon.

En la gran mayoría de los casos, el CE fue realizado por uno de nosotros, respetando ciertos principios: sin enemas, ni sondajes, ni tacto rectal inmediatamente previo; con sonda rectal fina, apenas insinuada en el canal ano-rectal; a muy baja presión, bajo radioscopia, cambiando frecuentemente la posición del niño, hasta demostrar los 3 segmentos.

En forma retrospectiva se analizó la frecuencia con que el CE fue sugestivo de la enfermedad y la correlación existente entre la extensión de la aganglionosis sugerida por el CE y la determinada por el mapeo histológico intraoperatorio.

Para ello el compromiso intestinal fue dividido arbitrariamente en segmentos: recto, sigma, colon descendente, ángulo esplénico, colon transverso, ángulo hepático, colon ascendente, ciego e íleon.

Se consideró que había correlación entre CE y mapeo histológico, cuando ambos segmentos coincidían o cuando la discrepancia no superaba un segmento, y se consideró falta de correlación cuando la discrepancia superaba un segmento.

Resultados

La aganglionosis comprometía sólo recto en 9 pacientes (13.6%), recto y sigma en 44 pacientes (66.6%), hasta ángulo esplénico en 5 pacientes (7.5%), hasta colon transverso en 1 paciente (1.5%), hasta ángulo hepático en 2 pacientes (3%), hasta ciego en 2 pacientes (3%) y todo el colon en 3 pacientes (4.5%).

De los 66 niños evaluados, no se detectó cambio franco de calibre en 8 neonatos (3 sin otra patología agregada, uno con atresia de duodeno, otro con atresia de sigma y 3 con aganglionosis colónica total).

De los 58 niños con CE sugestivo de EH (88%), en solo 2 (3.5%) no existió correlación entre la extensión de la aganglionosis sugerida por el CE y la determinada por el mapeo histológico intraoperatorio.

Las dos excepciones fueron neonatos, que presentaban CE sugestivo de aganglionosis hasta unión rectosigmoidea (Figuras 1a y 2a), por lo que fueron abordados por vía endoanal; pero a pesar de existir una zona macroscópica intraoperatoria de cambio de calibre en el sitio sugerido por el CE, la biopsia por congelación determinaba aganglionosis más extensa. Ambos pacientes debieron ser abordados por vía abdominal. En el primer caso, el mapeo histológico intraoperatorio reveló la existencia de aganglionosis hasta íleon distal (Figura 1b) y en el segundo caso la aganglionosis se extendía hasta el ángulo hepático del colon (Figura 2b).

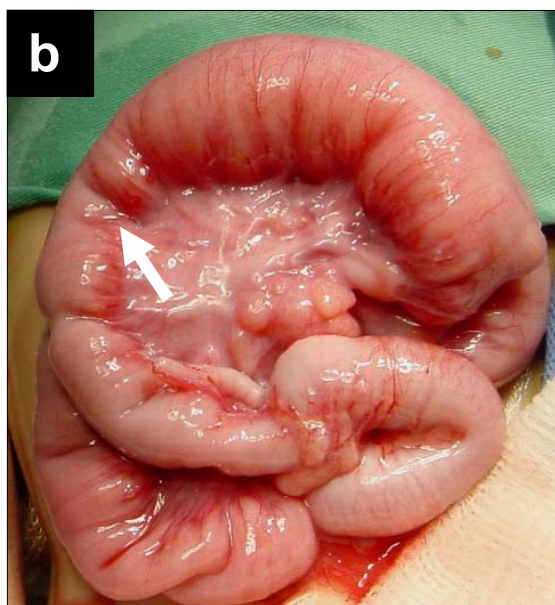
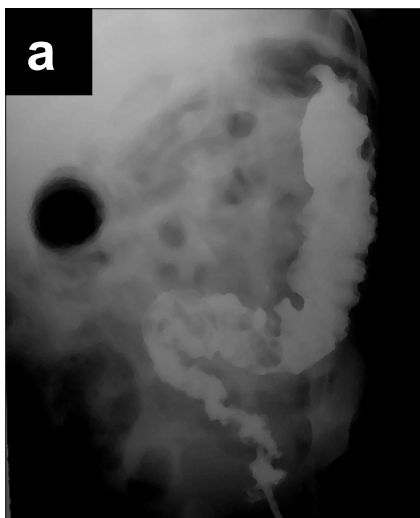


Figura 1: a. Colon por enema sugestivo de aganglionosis hasta unión rectosigmoidea. b. La biopsia por congelación determinó aganglionosis hasta íleon distal (obsérvese el cambio de calibre a 7 cm. de válvula ileocecal) (flecha).

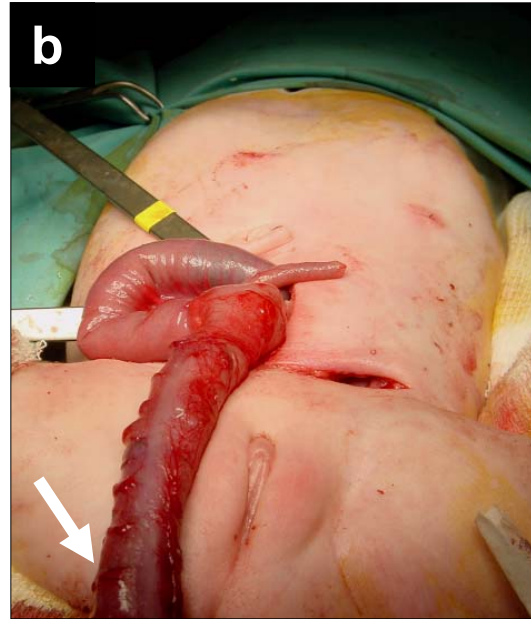


Figura 2: a. Colon por enema sugestivo de aganglionosis hasta unión rectosigmoidea. b. La biopsia por congelación determinó aganglionosis hasta ángulo hepático del colon, que obligó a descender por laparotomía dicha zona al ano (flecha).

Discusión

La EH es un desorden malformativo, con una incidencia de 1 cada 5.000 nacidos vivos², que afecta predominantemente al sexo masculino.

Clínicamente se manifiesta por grados variables de oclusión intestinal, durante el período neonatal o primeros meses de vida.

Su base fisiopatológica es la existencia de un desbalance del sistema autónomo neuroentérico³⁻¹⁸. En la EH hay ausencia de células ganglionares, aumento del tamaño y del número de fibras nerviosas (parasimpáticas y simpáticas) y carencia de fibras nerviosas peptidérgicas, desde el ano hacia proximal, en una extensión variable de intestino (Cuadro 1).

Cuadro 1. Motilidad intestinal en niños con enfermedad de Hirschsprung

<u>Fs nerviosas</u>	<u>Sustancia</u>	<u>Acción</u>	<u>Mecanismo</u>
<u>Colinérgicas</u>	Acetilcolina	Contracción	Co. ganglionar Músculo liso
<u>Adrenérgicas</u>	Catecolaminas	Relajación	Co. ganglionar
<u>Peptidérgicas</u>	Oxido nítrico	Relajación	Co. ganglionar Músculo liso

Las fibras colinérgicas liberan acetilcolina, la cual actuando sobre las células ganglionares y sobre el músculo liso produce contracción. Las fibras adrenérgicas liberan catecolaminas, las cuales actuarían exclusivamente sobre las células ganglionares produciendo relajación. Las fibras peptidérgicas liberarían fundamentalmente óxido nítrico, que actuaría tanto sobre las células ganglionares como sobre el músculo liso produciendo relajación.

Ante la ausencia de células ganglionares y de fibras peptidérgicas, la acetilcolina sería la única sustancia que podría actuar, directamente sobre el músculo liso, produciendo contracción (Cuadro 1).

El resultado de este desbalance del sistema autonómico, es un estado de contracción permanente del músculo liso del colon aganglionar y del esfínter interno y ausencia de ondas peristálticas a dicho nivel¹⁹. Como consecuencia de esto, el colon en sentido proximal a la zona de aganglionosis, se distiende y muestra engrosamiento notable, por hipertrofia muscular y por edema.

El cuadro macroscópico típico es un colon proximal dilatado e hipertrófico, con transición gradual o brusca hacia un intestino distal de calibre normal o pequeño.

La expresión radiológica de esta situación queda reflejada en el CE, donde se observa un segmento aganglionar estrecho e irregular, seguido de un segmento transicional corto e infundibuliforme, que se continúa con un segmento ganglionar dilatado y a veces con signos de colitis^{20,21}.

De los 66 pacientes evaluados, 58 (88%) presentaron imagen franca de cambio de calibre en algún sector del colon. Otras publicaciones encontraron este signo radiológico en el 50 a 80% de los casos²²⁻²⁵. Nuestra serie muestra que el CE tiene una alta sensibilidad para pesquisar EH, aún en el período neonatal; ya que mostró la típica imagen de cambio de calibre en el 88% de todos los casos (58/66) y en el 80% de los neonatos (30/38).

En base a los datos fisiopatológicos antes expuestos, cabría esperar una correlación precisa entre la extensión de la aganglionosis sugerida por el CE y la determinada por el mapeo histológico intraoperatorio. Pero como se observa en nuestra casuística y en otras series publicadas^{23,26-28}, esto no siempre sucede.

No existe una explicación razonable para tal divergencia. Observando los estudios radiológicos de los dos pacientes, se puede apreciar que en ambos casos el cambio de calibre se ubica en la unión rectosigmoidea. A modo de hipótesis postulamos que el intestino normal ganglionar, contrayéndose vigorosamente, podría propulsar el aire o la materia fecal, llevando la zona de transición radiológica hacia un nivel más distal, pero sin lograr vencer la pronunciada angulación de la unión rectosigmoidea.

El enfoque tradicional de niños con supuesta EH era confirmación histológica de la enfermedad por biopsia rectal y posterior corrección quirúrgica por vía abdominal; antiguamente en 3 tiempos, luego en dos tiempos y más recientemente en 1 tiempo. En todos los casos, la extensión de la aganglionosis se establecía durante la laparotomía inicial, mediante biopsia por congelación.

En estos últimos años, el abordaje quirúrgico ha cambiado notablemente hacia técnicas mínimamente invasivas, sin colostomía, en un solo tiempo y a edades cada vez más tempranas.

Las dos técnicas mínimamente invasivas más difundidas son la resección y el descenso endorrectal por vía transanal pura¹ y el descenso laparoscópico complementado con la vía endorrectal transanal²⁹.

De las dos técnicas, la primera es la que brinda más beneficios, ya que evita los riesgos concernientes a la laparoscopia, es más económica y de menor duración. Sin embargo presenta dos limitantes. Por un lado sólo puede aplicarse a las formas de segmento corto, ya que en las formas más extensas, el colon aganglionar excede los límites de la disección posible por vía transanal, debiendo complementarse el procedimiento con laparoscopia, cirugía videoasistida o algún tipo de laparotomía.

Por otro lado, el nivel de aganglionosis no se establece de entrada, sino luego de disección y esqueletización de recto y sigma, pudiendo suceder como en los dos casos descriptos, que la aganglionosis sea más extensa que la sugerida por el colon por enema. En esta situación, no es posible realizar técnicas de descenso que utilicen el recto aganglionar como reservorio^{30,31}, ni es posible realizar una ostomía como paso previo al descenso, estando uno obligado a continuar la cirugía por vía abdominal (laparoscópica o laparotómica), mapear el intestino hasta detectar zona ganglionar, descender la misma y efectuar la anastomosis coloanal o ileoanal.

Teniendo en cuenta estos conceptos, ante un paciente con diagnóstico histológico de EH (por biopsia rectal previa) y compromiso rectosigmoideo sugerido por el CE, las posibles opciones son:

1. Mapear el colon por vía laparoscópica, antes de la disección endoanal, hasta determinar el sitio ganglionar de descenso, y en base a dicha información optar por un descenso endoanal puro, o por una técnica combinada laparoscópica y endoanal; o por una cirugía de descenso convencional; o por una ostomía de descarga y posterior cirugía de descenso.
2. Iniciar el procedimiento con técnica endoanal pura, hasta alcanzar el sitio ganglionar por biopsia por congelación; debiéndose tener la suficiente flexibilidad para cambiar a una vía combinada, si los resultados de la congelación indican compromiso más extenso que los sugeridos por el CE.

En los pacientes restantes, con diagnóstico histológico de EH por biopsia rectal previa, y compromiso colónico mas allá de rectosigma sugerido por CE; o en aquellos sin signos radiológicos sugestivos, la mejor táctica es comenzar el procedimiento por vía abdominal (laparoscópica o laparotómica), establecer el nivel de aganglionosis y en base a esto decidir la táctica a seguir. La experiencia y preferencia del cirujano, el estado del niño y la infraestructura disponible en ese momento, serán las determinantes de la mejor táctica en cada paciente.

En síntesis, en nuestra serie, el CE constituyó una prueba diagnóstica sensible de EH, incluso en el período neonatal, y sugirió la extensión de la aganglionosis, en la gran mayoría de los casos.

Uno debe sospechar posible disociación en el nivel de aganglionosis, entre lo sugerido por el CE y el mapeo intraoperatorio, cuando el cambio de calibre coincide con la unión rectosigmoidea.

Los cirujanos que utilizan la vía endoanal pura, para tratar niños con EH de segmento corto, deberían tener en cuenta que si la extensión de la aganglionosis supera la sugerida por el CE, deberán cambiar de táctica y encarar el procedimiento por vía abdominal (laparotomía o laparoscopia), estableciendo el nivel de aganglionosis mediante biopsia por congelación, para luego proceder a completar la cirugía de descenso.

Bibliografía

1. De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado J: Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1283-1286.
2. Holschneider A, Ure B: Hirschsprung's disease. In Ashcraft (editor). *Pediatric Surgery*. Third edition. W.B. Saunders Company, 2000; pp 453-471.
3. Jacobowitz D: Histochemical studies of the autonomic innervation of the gut. *J Pharmacol Exp Ther* 1965; 149:358.
4. Garret J, Howard E, Lausdale J: Myenteric plexus in the hind gut of the cat. *J Physiol (London)*, 1972; 226:103.

5. Touloukian R, Aghajaman G, Roth R: Adrenergic hyperactivity of the aganglionic colon. *J Pediatr Surg* 1973; 8:191.
6. Burnstock G, Costa M: Inhibitory innervation of the gut. *Gastroenterology* 1973; 64:141.
7. Bloom S, Polak J: Peptidergic versus purinergic. *Lancet* 1978; 1:93.
8. Polak J, Path M, Bloom S: Neuropeptides of the gut: a newly discovered major control system. *World J Surg* 1979; 3:393.
9. Ikawa H, Yokoyama J, Monkama Y, et al.: A qualitative study of acetylcholine in Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1980; 15:48.
10. Tsuto T, Okamura H, Fukui K, et al.: Immunohistochemical investigations of gut hormones in the colon of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1985; 20:226.
11. Tsuto T, Obata-Tsuto HL, Iwai N, et al.: Fine structure of neurons synthesising vasoactive intestinal peptide in the human colon from patients with Hirschsprung's disease. *Histochemistry* 1989; 1:93.
12. Tam K, Boyd G: New insights into peptidergic abnormalities in Hirschsprung's disease by wholemount immunohistochemistry. *J Pediatr Surg* 1991; 26:595-597.
13. Vanderwinden J, De Laet M, Schiffmann S, et al: Nitric oxide distribution in the enteric nervous system of Hirschsprung's disease. *Gastroenterology* 1993; 105:969-973.
14. Mc Conalogue K, Furness J: Gastrointestinal neurotransmitters, in Fuller P, Shulkes A (eds): *Bailliere's Clinical Endocrinology and Metabolism*, Vol 8. London, Bailliere Tindall, 1994; pp 51-76.
15. O'Kelly T, Davies J, Tam P, et al: Abnormalities of nitric oxide producing neurons in Hirschsprung's disease: morphology and implications. *J Pediatr Surg* 1994; 29:294-300.
16. Bealer J, Natuzzi E, Buscher C, et al: Nitric oxide synthase is deficient in the aganglionic colon of Hirschsprung's disease. *Pediatrics* 1994; 93:647-651.
17. Hanani M, Lozon R, Udassin R, et al: Nitric oxide containing nerves in bowel segments of patients with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995; 30:818-822.
18. Wiedenmann B, Riedel C, John M, Ahnert-Hilger G, et al: Qualitative and quantitative analysis of synapses in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1998; 13 (7): 468-473.
19. Holzschneider M: *Hirschsprung's disease*. Stuttgart. Hippokrates-Verlag, New York. Thieme-Stratton, 1982; pp 23-40.
20. Swenson O, Neuhauser E, Pickett L: New concepts of etiology, diagnosis and treatment of congenital megacolon (Hirschsprung's disease). *Pediatrics* 1949; 4:201.
21. Swenson O, Rheinlauder H, Diamond I: Hirschsprung's disease: A new concept in etiology-operative results in 34 patients. *N Eng J Med* 1949; 241:551.
22. Berman C: Roentgenographic manifestations of congenital megacolon (Hirschsprung's disease) in early infancy. *Pediatrics* 1956; 18:227-238.
23. Evans W, Willis R: Hirschsprung's disease: The roentgen diagnosis in infants. *AJR* 1957; 78:1024-1048.
24. Rosenfield N, Ablow R, Markowitz R, et al: Hirschsprung's disease: accuracy of the barium enema examination. *Radiology* 1984; 150:393-400.
25. Taxman T, Yulish B, Rothstein F: How useful is the barium enema in the diagnosis of infantile Hirschsprung's disease?. *AJDC* 1986; 140:881-884.
26. Johnson J, Cronk R: The pseudotransition zone in long segment Hirschsprung's disease. *Pediatr Radiol* 1980; 10:87-89.
27. Sane SM, Girdany B: Total aganglionosis coli: Clinical and roentgenographic manifestations. *Radiology* 1973; 107:397-404.
28. Proctor M, Traubici J, Langer J, et al: Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: Implications for surgical approach. *J Ped Surg* 2003; 38:775-778.
29. Georgeson K, Fuenfer M, Hardin W: Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1017-1022.

30. Duhamel B: Retrorectal and transanal pull-through procedure for the treatment of Hirschsprung's disease. Dis Colon Rectum 1964; 7:455.
31. Martín L, Altemeier W: Clínica! experience with a new operation (modified Duhamel procedure) for Hirschsprung's disease. Ann Surg 1962; 156:678.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. José L. Cuervo
Hospital de niños Dr. Ricardo Gutiérrez
Gallo 1330
Buenos Aires (1426)
Argentina
Dirección particular: Ricardo Levene 936, Piso 6
Buenos Aires (1425)
Argentina
jlc@fibertel.com.ar

Caso Clínico

Hemangioendotelioma infantil hepático en paciente de 41 días de vida Hepatic infantile hemangioendothelioma in a patient 41 days of life Hemangioendotelioma infantil hepático em paciente com 41 dias de vida

Dres. N. Tamburri, G. Bianco, G. Cervio, C. Mouzo, L. Rojas, Y. Lenz, M. Dip y O. Inventarza.

Servicio de Trasplante Hepático. Hospital J. P. Garrahan.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El hemangioendotelioma infantil hepático es un tumor vascular benigno raro, que se presenta generalmente antes de los 6 meses de vida. Estas lesiones vasculares pueden comportarse como fístulas arteriovenosas produciendo insuficiencia cardiaca congestiva con compromiso respiratorio, con una tasa de mortalidad cercana al 90%. A pesar de que pacientes con lesiones asintomáticas pueden experimentar regresión espontánea en un año, las lesiones sintomáticas requieren de un manejo agresivo puesto que pueden ser fatales una vez iniciada la sintomatología. Presentamos un caso de tumor hepático en paciente de 41 días de vida, en el que se realizó hepatectomía derecha ampliada con clampeo intermitente; evolucionó con una hernia diafragmática derecha que requirió corrección quirúrgica del defecto hallándose orificio herniario posterolateral con contenido de intestino delgado y colon derecho. Actualmente se encuentra en buen estado general, con controles ambulatorios.

Palabras clave: Tumor – Hígado – Hemangiendotelioma

Summary

Hepatic infantile hemangioendothelioma is a rare benign vascular tumor that usually occurs before 6 months of life. These vascular lesions can behave as arteriovenous fistula causing congestive heart failure with respiratory compromise, with a mortality rate approaching 90%.

Although patients with asymptomatic lesions may undergo spontaneous regression in a year, symptomatic lesions require aggressive management because they can be fatal once the symptoms started.

We report a case of liver tumor in a patient 41 days of life, which extended right hepatectomy performed with intermittent clamping, evolved with a right diaphragmatic hernia requiring surgical correction of the defect hole posterolateral hernia containing small intestine and right colon .

It is currently in good general condition, with ambulatory controls.

Index words: Tumor - Liver - Hemangiendotelioma

Resumo

O hemangioendotelioma infantil hepático é um tumor vascular benigno, raro, que se apresenta geralmente antes dos 6 meses de vida. Estas lesões vasculares podem se comportar como fístulas arteriovenosas, produzindo insuficiência cardíaca congestiva com comprometimento respiratório, com taxa de mortalidade próxima de 90%.

Apesar de pacientes com lesões assintomáticas poderem apresentar regressão em um ano, as lesões sintomáticas requerem manejo agressivo porque podem ser fatais, uma vez iniciada a sintomatologia.

Apresentamos um caso de tumor hepático, em paciente com 41 dias de vida, no qual se realizou hepatectomia direita ampliada, com clampeamento intermitente; evoluiu com hérnia diafragmática direita que necessitou correção cirúrgica do defeito, achando-se orifício herniário posterolateral, com conteúdo de intestino delgado e colo direito.

Atualmente encontra-se em bom estado geral, com controle ambulatorial.

Palavras chave: Tumor – Fígado - Hemangioendotelioma

Introducción

El hemangioendotelioma infantil hepático es un tumor vascular benigno raro, que se presenta generalmente antes de los 6 meses de vida. Estas lesiones vasculares pueden comportarse como fístulas arteriovenosas produciendo insuficiencia cardíaca congestiva con compromiso respiratorio, con una tasa de mortalidad cercana al 90%¹.

A pesar de que pacientes con lesiones asintomáticas pueden experimentar regresión espontánea en un año^{1,2}, las lesiones sintomáticas requieren de un manejo agresivo puesto que pueden ser fatales una vez iniciada la sintomatología.

Presentamos un caso de tumor hepático en paciente de 41 días de vida, describiendo la clínica, diagnóstico, tratamiento, y posterior evolución.

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, 1 mes y 11 días de vida, peso: 4kg, RNT, PAEG (40 semanas, peso de nacimiento: 3050 gramos), parto normal, que consulta por presentar vómitos no biliosos e irritabilidad acompañado de tumoración en flanco derecho.

Al examen físico se encuentra en buen estado general, abdomen blando, depresible, doloroso, con palpación de tumoración de consistencia duro-elástica de bordes netos en hipocondrio derecho y epigastrio, con requerimientos de morfina para el manejo del dolor.

Se realiza laboratorio: Glóbulos Blancos: 13.700, HTO 29,9%, Hgb:10,2g/dl, Plaquetas: 490.000, GOT: 41, GPT: 16, FAL: 728, glucemia 99mg/dl, suero anictérico, TP:100%, KPTT: 38 seg.

El valor de alfafetoproteína fue normal para la edad: 401,8mg/dl.

Se solicitó ecografía abdominal: Masa sólida heterogénea con algunas calcificaciones que compromete lóbulo derecho segmento V-VI-VII-VIII y I. Mide aprox. 91x71x66mm. Amputa vena suprahepática derecha y vena porta derecha. Comprime vena cava inferior. Aorta sin cambios de calibre. Arteria hepática prominente, con hiperflujo en el examen doppler color.

Se realizó tomografía (TAC) abdominal con contraste oral y endovenoso, con impresión diagnóstica de hepatoblastoma, con menor probabilidad de angioma hepático, no pudiendo descartar otras etiologías.

Se solicitó Ecocardiografía: dentro de los parámetros normales, con aumento de la velocidad en vena cava inferior.

Se decidió realizar intervención quirúrgica resectiva: Abordaje subcostal derecho ampliado, evidenciándose gran masa tumoral comprometiendo lóbulo derecho (segmento I, IV, V, VI, VII y VIII) con compromiso de vena suprahepaica derecha y media, realizándose hepatectomía derecha ampliada con clampeo intermitente, presenta intropertorio a las 3 horas de cirugía, hipotensión brusca por sangrado con paro cardiorespiratorio. Se realizó reanimación con masaje cardíaco, adrenalina, calcio y bicarbonato de sodio. Transfusión de glóbulos rojos 100 cc. Revierte paro ante maniobras de reanimación.

Se continúa procedimiento y se realiza colangiografía de control, segmento II-III libre de enfermedad.

Cursa un buen postoperatorio, sin signos de insuficiencia hepática, 1 día de ARM e inotrópicos, realimentación a las 24 horas, ecografía cerebral normal, con egreso hospitalario al 6° día.

El informe anatomopatológico describe: Formación tumoral de 8,5 x 7 cm de aspecto heterogéneo con sectores blanquecinos, congestivos y hemorrágicos de consistencia blanda elástica, distante a 0,2 cm del margen de resección. En el examen microscópico se evidencia una neoformación constituida por canales y hendiduras de aspecto vasculares revestidas por células endoteliales prominentes. La lesión presenta una pseudocápsula incompleta. Parénquima remanente con infiltrado inflamatorio mononuclear. Margen quirúrgico no comprometido. Diagnóstico: hemangioendotelioma infantil.

En el 3° mes postoperatorio, el paciente presenta cuadro de vómitos biliosos y deposiciones desligadas. Al examen físico se constata hipoventilación de base derecha, con radiografía de tórax compatible con hernia diafragmática derecha que requirió corrección quirúrgica del defecto hallándose orificio herniario posterolateral con contenido de intestino delgado y colon derecho.

Actualmente se encuentra en buen estado general, con controles ambulatorios.

Discusión

El hemangioendotelioma infantil hepático si bien es raro, representa el 12% de todos los tumores hepáticos de la infancia³. Usualmente, se manifiesta antes de los 2 meses de vida. Hay 2 patrones histológicos: el tipo 1 es el más común, consiste en canales vasculares dilatados revestidos de células endoteliales citológicamente benignas con posible regresión, y un tipo 2 donde los canales son irregulares y ramificados con células endoteliales pleomórficas similares al angiosarcoma, con alta tendencia al crecimiento y transformación maligna^{1,6}.

El diagnóstico diferencial incluye al hepatoblastoma, hemangioma cavernoso, hamartoma mesenquimático y neuroblastoma metastásico^{1,5}. Cabe destacar que estas lesiones se caracterizan por niveles de alfa-fetoproteína normales, y no siempre son distinguibles ecográficamente o por TAC.

Una vez identificado, las lesiones asintomáticas pueden ser tratadas de manera conservadora ya que cabe la posibilidad de regresión espontánea de las mismas. La presencia de hepatomegalia, insuficiencia cardíaca congestiva y hemangiomas cutáneos es diagnóstico de hemangioendotelioma infantil hepático. La asociación con coagulopatía de consumo y trombocitopenia (Síndrome de Kassabach Merrit) conlleva un mal pronóstico, por lo cual existe consenso de un manejo más agresivo.

El tratamiento depende del tamaño del tumor, su localización, la anatomía vascular, el drenaje venoso, y las condiciones cardiopulmonares del paciente⁴.

Las opciones terapéuticas pueden ser médicas: corticoesteroides, radioterapia para reducir "shunts" arteriovenosos, quimioterapia con ciclofosfamida, digoxina y diuréticos para la sintomatología cardíaca. Se utiliza interferón para inducir regresión de estas lesiones por su mecanismo de inhibición de crecimiento angiogénico.

Si el tratamiento médico fracasa o los síntomas son rápidamente progresivos, se debe realizar un tratamiento más agresivo.

Las opciones quirúrgicas son: ligadura de la arteria hepática¹, tratamiento intervencionista con oclusión arterial endovascular supraselectiva con “coils”⁴, cirugía resectiva¹, o trasplante hepático ortotópico³ con donante cadavérico o vivo relacionado. La resección anatómica es el tratamiento definitivo de elección en casos donde la lesión esté confinada a un lóbulo y sea accesible a cirugía.

Bibliografía

1. Daller A J, Bueno JB, Gutierrez J, Dvorchick I, et al: Hepatic Hemangioendothelioma: Clinical Experience and Management Strategy. J Pediatr Surg 1999; 34; 98-106.
2. Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, Dubois J, et al: Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg 2007; 42, 62 -68.
3. Kasahara M, Kiuchi T, Haga H, Uemoto S, et al: Monosegmental Living-Donor Liver Transplantation for Infantile Hepatic Hemangioendothelioma. J Pediatr Surg 2003; 38, 1108-1111.
4. Warmann S, Bertram H, Kardorff R, Sasse M, et al: Interventional treatment of Infantile Hepatic Hemangioendothelioma. J Pediatr Surg 2003. 38: 1177-1181.
5. Isaacs H.Jr: Fetal and Neonatal Hepatic Tumors. J Pediatr Surg 2007; 42, 17971-1803.
6. Nazira Z, Pervezb S: Malignant vascular tumors of liver in neonates. J Pediatr Surg 2006; 41, E49-E51.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. N. Tamburri
Servicio de Trasplante Hepático
Hospital J. P. Garrahan
Buenos Aires
Argentina
nataliatamburri@gmail.com

Caso Clínico

Hemoperitoneo grave en un paciente con duplicación ileal perforada Hemoperitoneum in a patient with severe perforated ileal duplication Hemoperitônio grave em um paciente com duplicação ileal perfurada

Dres. M. Rubio, L. Cáceres, L. Galluzzo y S. Takeda.
Servicios de Cirugía General, Emergencias y Patología.
Hospital de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Las duplicaciones intestinales son malformaciones congénitas infrecuentes. Se han descrito en diferentes localizaciones, desde la boca hasta el ano. Sin embargo su ubicación más común es a nivel del borde mesentérico del ileon. La forma de presentación es muy variada ya que depende del tamaño, ubicación, órganos comprometidos y presencia de tejido ectópico, por lo que pueden simular otras enfermedades. Entre las complicaciones descritas se destacan la obstrucción intestinal, hemorragia, infección y perforación, aunque a veces el hallazgo es incidental.

Describimos el caso de un niño de 13 meses de vida que presentó abdomen agudo de 48 hs de evolución por sangrado peritoneal masivo, que ocasionó anemia severa y descompensación hemodinámica, a causa de una duplicación ileal perforada. Ingresó al departamento de emergencias en mal estado general con sensorio alternante, febril, taquipneico y taquicárdico, con pulsos periféricos filiformes y relleno capilar de 4 segundos, con dolor abdominal severo y vómitos biliosos. Al examen físico presentaba signos de peritonismo. Los valores de hemoglobina y hematocrito fueron de 9 g/dl y 29% respectivamente. Se hizo diagnóstico de shock y abdomen agudo, se le indicó expansión con solución fisiológica y transfusión de glóbulos rojos. Se solicitó radiografía de tóracoabdominal y ecografía abdominal.

Una vez hecho el diagnóstico intraoperatorio de la malformación, se realizó resección del segmento duplicado y reconstrucción con anastomosis terminoterminal, con buena evolución postoperatoria. El examen anatomopatológico definió la lesión como una duplicación intestinal con mucosa gástrica heterotópica con ulceración y perforación adyacente. Se comunica este caso por la forma inusual de presentación de esta entidad en forma de hemoperitoneo y descompensación hemodinámica severa.

Palabras clave: Duplicación intestinal - Hemoperitoneo - Mucosa gástrica heterotópica

Summary

Intestinal duplications are rare congenital malformations. Have been described in different locations, from the mouth to the anus. However, its most common location is at the mesenteric border of the ileum. The presentation is varied and depends on the size, location, organs involved and the presence of ectopic tissue, so they can mimic other diseases. Among the complications described are highlighted bowel obstruction, bleeding, infection and perforation, although sometimes the finding is incidental.

We describe a 13 months old who presented acute abdomen 48 hours of massive peritoneal bleeding evolution, which caused severe anemia and hemodynamic decompensation due to a perforated ileal duplication. He entered the emergency department in poor condition with sensory alternating febrile and tachypneic tachycardia with thready peripheral pulses and

capillary refill of 4 seconds, with severe abdominal pain and bilious vomiting. On physical examination showed signs of peritonitis. The hemoglobin and hematocrit were 9 g / dl and 29% respectively. There was shock and diagnosis of acute abdomen, it said expansion with saline and red blood cell transfusion. Thoracoabdominal radiograph was requested and abdominal ultrasound.

Once the intraoperative diagnosis of the malformation was resected segment and reconstruction with doubled end anastomosis, with good postoperative course. Pathological examination identified the lesion as an intestinal duplication with heterotopic gastric mucosa with ulceration and perforation adjacent. It communicates this case the unusual presentation of this entity in the form of severe hemoperitoneum and hemodynamic decompensation.

Index words: Intestinal duplication - Hemoperitoneum - Heterotopic gastric mucosa

Resumo

As duplicações intestinais são malformações congênitas infreqüentes. Têm sido descritas em diferentes localizações, desde a boca até o ânus. Sem dúvida, sua localização mais comum é no bordo mesentérico do íleo. A forma de apresentação é muito variada e depende do tamanho, localização, órgãos comprometidos e presença de tecido ectópico, pelo que podem simular outras enfermidades. Entre as complicações descritas destacam-se a obstrução intestinal, hemorragia, infecção e perfuração, ainda que às vezes o achado seja incidental.

Descrevemos o caso de um menino, com 13 meses de vida, que apresentou abdome agudo, com 48 horas de evolução, por sangramento peritoneal intenso, que ocasionou anemia grave e descompensação hemodinâmica, devido à uma duplicação ileal perfurada. Chegou, ao departamento de emergência, em mau estado geral com alteração do sensório, febril, taquipnéico e taquicárdico, com pulsos periféricos filiformes e enchimento capilar de 4 segundos, com dor abdominal intensa e vômitos biliosos. Ao exame físico apresentava sinais de irritação peritoneal. Os valores de hemoglobina e hematócrito foram de 9g/dl e 29%, respectivamente. Foi feito o diagnóstico de choque e abdome agudo, indicou-se expansão com solução fisiológica e transfusão de hemácias. Solicitou-se radiografia de tórax e abdome e ecografia abdominal.

Uma vez feito o diagnóstico intraoperatório da malformação, realizou-se ressecção do segmento duplicado e reconstrução com anastomose término-terminal, com boa evolução pós-operatória.. O exame anatomopatológico definiu a lesão como uma duplicação intestinal com mucosa gástrica heterotópica, com ulceração e perfuração adjacente. Comunica-se este caso pela forma incomum de apresentação desta entidade, com hemoperitônio e descompensação hemodinâmica grave.

Palavras chave: Duplicação intestinal - Hemoperitônio - Mucosa gástrica heterotópica

Introducción

Las duplicaciones digestivas son anomalías congénitas poco frecuentes, descritas de la boca al ano¹⁻³. Un cuarto de ellas son de localización abdominal, siendo a nivel del borde mesentérico del ileon la localización más frecuente^{4,5}.

A pesar de la utilidad de los exámenes por imágenes, en la mayoría de las oportunidades, la duplicación intestinal se diagnostica durante la laparotomía exploradora⁶. Generalmente comparten la pared muscular y la irrigación con el intestino adyacente, lo cual condiciona la

cirugía conservadora¹⁻⁵. La hemorragia gastrointestinal es una de las complicaciones más frecuentes¹, no así el hemoperitoneo.

Comentamos un caso de duplicación intestinal que se manifestó como shock hemorrágico secundario a perforación y hemoperitoneo, forma clínica inusual, de la que se ha reportado sólo un caso⁶.

Presentación del caso

Describimos el caso de un niño de 13 meses de vida sin antecedentes, que fue traído a la consulta con un cuadro clínico de abdomen agudo de 48 horas de evolución. Ingresó al departamento de emergencias de nuestro hospital en mal estado general con sensorio alternante, febril (38° C), taquipneico y taquicárdico, con pulsos periféricos filiformes y relleno capilar de 4 segundos, con dolor abdominal severo y vómitos biliosos. Al examen físico presentaba signos de peritonismo.

Los valores de hemoglobina y hematocrito fueron de 9 g/dl y 29% respectivamente. Luego de dos expansiones con solución fisiológica, el paciente recuperó el nivel de conciencia y la perfusión cutánea, pero persistió marcadamente pálido y taquicárdico. Se le indicó transfusión de glóbulos rojos. Se solicitaron radiografía de tórax y abdomen sin anormalidades y ecografía abdominal (Figura 1), que mostraba líquido libre en cavidad peritoneal y asas distendidas con contenido líquido.

Con sospecha de peritonitis apendicular, el paciente fue intervenido quirúrgicamente, realizándose laparotomía exploradora. Se diagnosticó hemoperitoneo masivo a causa de una duplicación ileal sangrante y perforada (Figura 2), localizada a 40 cm de la válvula ileocecal, con un segmento que compartía pared con el resto del intestino (16 cm) y 30 cm libres que finalizaban en forma ciega sobre el mesenterio.

Se realizó resección del segmento duplicado y reconstrucción con anastomosis terminoterminal. Se completó el procedimiento con la apendicectomía.

El exámen anatomopatológico confirmó una duplicación intestinal con mucosa gástrica heterotópica ulcerada y perforada. La macroscopía (Figuras 3 y 4) evidenció un segmento intestinal con dos luces permeables en un extremo, en el otro una sola luz que terminaba en fondo de saco. Cerca del área ciega, presentaba solución de continuidad de 0,3 cm de diámetro mayor. El estudio histológico reveló que la pared intestinal estaba revestida en algunos sectores, por mucosa gástrica corporoantral con arquitectura vellosa y áreas de mucosa de intestino delgado con células calciformes y presencia de acúmulos linfoides, área focal de necrosis de toda la pared e infiltrado inflamatorio en la adventicia adyacente.

El niño presentó buena evolución, siendo el tiempo de internación postoperatoria de 9 días. No presentó complicaciones ni síntomas posteriores, habiendo actualmente transcurrido 3 años desde el evento descrito.



Figura N° 1: ECO líquido libre.



Figura N° 2: CIRUGÍA: duplicación intestinal tubular comunicante.



Figura N° 3: macroscopía.



Figura N° 4: pieza quirúrgica.

Discusión

Las duplicaciones intestinales son entidades congénitas poco frecuentes, que se presentan usualmente durante el primer año de vida^{3,6}. A menudo, simulan otras enfermedades quirúrgicas en la infancia, sin embargo la mayoría de los casos, el diagnóstico es intraoperatorio⁶ como en nuestro paciente.

Esta malformación debe reunir ciertos criterios para su caracterización: tejido epitelial representativo del tubo digestivo, íntima adherencia con el tracto digestivo y vascularización en común^{7,8}. Se han descrito varias teorías para su origen, si bien se desconoce su etiología¹.

Pueden ser de consistencia sólida o quística y de formas variadas: diverticulares, tubulares o esféricas, presentando o no comunicación con el intestino adyacente^{1,17}. La compleja sintomatología obedece a la ubicación, tamaño, presencia de mucosa heterotópica y de malformaciones asociadas.

Hasta el 60 % de los casos se diagnostican durante el primer año de vida como masa palpable o a través de sus complicaciones como obstrucción intestinal, hemorragia gastrointestinal, compresión extrínseca, vólvulo, invaginación, úlcera con perforación y peritonitis¹⁻⁸. Esto último se explica por la heterotopía de la mucosa gástrica con secreción péptica, observada hasta en un tercio de los casos de duplicaciones^{6,17}, y que, según estimamos, generó perforación y sangrado masivo en el caso presentado, a causa de la erosión de un vaso sanguíneo adyacente. Otra teoría explica que el hemoperitoneo sería causado por sangrado de mucosa en una duplicación quística con posterior perforación hacia la cavidad peritoneal⁶. En este paciente la perforación fue asintomática debido que la úlcera se encontraba en el extremo ciego, alejado de la comunicación con la luz intestinal.

Las duplicaciones yeyunoileales suelen presentarse con dolor y distensión abdominal, vómitos y síntomas de oclusión o hemorragia intestinal. Muchos casos de enterorragia^{3,9,13,14} y abdomen agudo¹⁰⁻¹² han sido descritos como forma de presentación, pero sólo uno como hemoperitoneo espontáneo⁶.

Gracias al avance de los estudios prenatales, ya se han diagnosticado más de 15 casos de duplicaciones quísticas durante la gestación^{15,16}.

El amplio espectro de presentaciones hace difícil el diagnóstico preoperatorio. Sin embargo, si el paciente se encuentra en condiciones, deben solicitarse estudios por imágenes: radiografías simples, estudios radiológicos con contraste baritado, ecografía, tomografía axial computada, gammagrafía con Tc99m y resonancia magnética nuclear, en busca de masas y signos indirectos de compresión intestinal, llenado parcial de cavidades o niveles hidroaéreos^{3,6}.

Es frecuente realizar el diagnóstico como resultado de sus complicaciones, las cuales son potencialmente peligrosas si no son abordadas en forma adecuada y oportuna⁶. Por esto es necesario conocer la entidad como diagnóstico diferencial de otras patologías intraabdominales, para aplicar una conducta clínicoquirúrgica y así disminuir la morbimortalidad.

Los objetivos de la cirugía son evitar el riesgo de las complicaciones, reseca la mucosa heterotópica y evitar la degeneración maligna descrita^{6,18}. El tratamiento quirúrgico debe ser individualizado. En el caso presentado, pudimos realizar la resección completa de la duplicación sacrificando pocos centímetros de intestino, con el que compartía pared muscular y serosa, con la posterior reconstrucción del tránsito. Otras técnicas descritas son el drenaje interno, mucosectomía, marsupialización con resección parcial^{5,7}. Actualmente la laparoscopia permite el diagnóstico y su tratamiento¹⁹.

Respecto de los diagnósticos diferenciales, ante la presencia de un hemoperitoneo espontáneo, deben ser considerados, además de la duplicación intestinal, la rotura tumoral, la torsión de epiplón, las malformaciones vasculares, el divertículo de Meckel perforado, el folículo hemorrágico roto y el embarazo ectópico complicado^{3,6}.

Las duplicaciones intestinales son poco frecuentes pero sus complicaciones tienen considerable morbimortalidad, por lo que es importante realizar un diagnóstico temprano. Creemos por ello importante la descripción de este caso, por ser una presentación infrecuente pero muy severa de esta malformación. Debido a que estas lesiones son inesperadamente diagnosticadas durante el acto operatorio, todo cirujano debe conocer las características anatómicas, los variados signos y síntomas y las conductas quirúrgicas correspondientes.

En la literatura médica disponible, el caso presentado es la segunda comunicación de hemoperitoneo y shock hemorrágico secundarios a duplicación intestinal.

Bibliografía

- 1- Bajpai M, Mathur M: Duplications of alimentary tract. Clues to the missing links. *J Pediatr Surg* 29: 1361-1365, 1994.
- 2- Iver C, Mahour G: Duplications of alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* 30: 1267-1270, 1995.
- 3- Castro-Castañeda S., Chávez-Delgado M., Cerda-Camacho F.: Hemorragia intestinal severa en una niña con duplicación ileal y breve reseña de la entidad. *Cir Pediatría* 18: 142-147, 2005.
- 4- Stringer M, Spitz L, Abel R, et al: Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg* 82: 74-78, 1995.
- 5- Soares-Oliveira M, Castañón M, Carvalho J, y col.: Duplicaciones intestinales. Análisis de 18 casos. *An Esp Pediatr* 56: 430-433, 2002.
- 6- Estevao-Costa J, Soares-Oliveira M, Carvalho J.: Intestinal duplication presenting as spontaneous hemoperitoneum. *J Pediatr Gastroenterol and Nutr* 31: 181-182, 2000.
- 7- Ramirez F., Bernaldo de Quirós M., Fresno J, y col.: Duplicación intestinal independiente. *Cir Pediatr* 15: 127-129, 2002.
- 8- Steiner Z., Mogilner J.: A rare case of completely isolated duplication cyst of the alimentary tract. *J Pediatr Surg* 34: 1284-1286, 1999.
- 9- Arbell D., Lebenthal A., Blashar A, et al: Duplication cyst of the duodenum as an unusual cause of massive gastrointestinal bleeding in an infant. *J Pediatr Surg* 37: E8, 2002.
- 10- Shimotake T., Tokiwa K., Yanagihara J., et al: Cystic duplication of the jejunum presenting acutely following abdominal trauma. *Pediatr Surg Int* 6: 442-444, 1991.
- 11- Cunningham P., Rose J., Sokol A., et al: A case of neonatal intussusception. *J Pediatr Surg* 15: 203-204, 1980.
- 12- Sieunarine K., Manmohansigh E.: Gastric duplication cyst presenting as an acute abdomen in a child. *J Pediatr Surg* 24: 1152, 1989.
- 13- Kaneko K., Ando H., Watabe Y., et al: Gastric duplication communicating with the left hepatic duct: a rare case of recurrent hemobilia in a child. *J Pediatr Surg* 34: 1539-1540, 1999.

- 14- Rao K., Sunil I., Pimpalwar A., et al: Intrapancreatic gastric duplication cyst presenting a lower gastrointestinal bleeding. J Pediatr Surg 38: 243-244, 2003.
- 15- May D., Spottswood S., Ridick-Young M., et al: Case report. Prenatal detected dumbbell-shaped retroperitoneal duplication cyst. Pediatr Radiol 30: 671-673, 2000.
- 16- Foley P., Sithasanan N., McEwing R., et al: Enteric duplications presenting as antenatally detected abdominal cysts: is delayed resection appropriate? J Pediatr Surg 38: 1810-1813, 2003.
- 17- Stern L., Warner B.: Gastrointestinal duplications. J Pediatr Surg 9: 135-140, 2000.
- 18- Orr M., Edwards A.: Neoplastic change in duplications of the alimentary tract. Br J Surg 62: 269-274, 1975.
- 19- Lee K., Yeung C., Tam Y.: Laparoscopy for definitive diagnosis and treatment of gastrointestinal bleeding of obscure origin in children. J Pediatr Surg 35: 1291-1293, 2000.
- 20- Jelenc F., Strlic M., Gvardijancic D.: Meckel's Diverticulum Perforation With Intraabdominal Hemorrhage. J Pediatr Surg 37: E18, 2002.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló, Argentina.

Dr. M. Rubio
Billinghurst 534 2º "5"(1174)
Buenos Aires, Argentina
E-mail: martinrubio86@hotmail.com

Artículo

Hepatoblastoma en pediatría: Revisión de 11 años Hepatoblastoma in children: A review of 11 years Hepatoblastoma em pediatria: revisão de 11 anos

Dres. C. Millán, R. Majluf, M. García Lombardi, M. Dip, E. Elias, E. Halac,
C. Puga, A. Sanz y A. Jaes.

Departamento de Cirugía Pediátrica y Servicio de Oncología.
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Los tumores hepáticos malignos primarios, representan el 1,4 % de los cánceres en la edad pediátrica en nuestro país, siendo el hepatoblastoma (HB) el de mayor frecuencia, especialmente entre los menores de 4 años.

En este estudio retrospectivo, se revisaron las historias clínicas de 15 pacientes consecutivos con diagnóstico de HB, quienes fueron tratados en un período de once años en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, para evaluar los resultados del tratamiento multimodal.

La estadificación inicial se realizó mediante PRE-TEXT. Todos los pacientes fueron tratados inicialmente con quimioterapia.

Fueron intervenidos quirúrgicamente 13 pacientes, efectuándose en tres una hepatectomía derecha ampliada, en tres una hepatectomía izquierda (segmentos II-III), en cinco una hepatectomía derecha, en uno una segmentectomía V-VI y en uno una segmentectomía IV con colecistectomía.

La sobrevida global fue del 60 % (9 pacientes), con un seguimiento entre 12 meses y 12,2 años.

Un paciente presentó recaída local (7,6 %) y luego de su reintervención quirúrgica, se encuentra libre de enfermedad luego de 8 años de seguimiento

La mortalidad por progresión de enfermedad oncológica fue del 26,6 % (n=4).

El tratamiento con quimioterapia inicial, disminuye el tamaño tumoral y facilita la extirpación quirúrgica completa. Esta última es considerada como el factor pronóstico más importante en la evolución a largo plazo de la enfermedad.

Palabras clave: Tumor – Hepatoblastoma – Hepatectomía

Summary

Primary malignant liver tumors, accounting for 1.4% of cancers in children in our country, with hepatoblastoma (HB) the most frequent, especially among children under 4 years.

In this retrospective study, we reviewed the medical records of 15 consecutive patients diagnosed with HB who were treated over a period of eleven years at the Ricardo Gutiérrez Children's Hospital to evaluate the results of multimodal treatment.

The initial staging was performed using pre-text. All patients were initially treated with chemotherapy.

Were operated on 13 patients, conducted in three extended right hepatectomy, left hepatectomy in three (segments II-III) in five right hepatectomy, one segmentectomy V-VI and IV segmentectomy with a cholecystectomy.

Overall survival was 60% (9 patients) with follow-up 12 months to 12.2 years.

One patient had local relapse (7.6%) and reoperation after it, is free of disease after 8 years of follow-up.

Mortality from cancer disease progression was 26.6% (n = 4).

Initial chemotherapy treatment, reduces tumor size and facilitates complete surgical removal. The latter is considered the most important prognostic factor in long-term evolution of the disease.

Index words: Tumor - Hepatoblastoma – Hepatectomy

Resumo

Os tumores hepáticos malignos primários representam 1,4% dos cânceres em idade pediátrica, em nosso país, sendo o hepatoblastoma (HB) o de maior frequência, especialmente nos menores de 4 anos.

Neste estudo retrospectivo foram revisadas as histórias clínicas de 15 pacientes, consecutivos, com diagnóstico de hepatoblastoma, que foram tratados em um período de onze anos no Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, para avaliar os resultados do tratamento multimodal.

O estadiamento inicial realizou-se mediante PRE-TEXT. Todos os pacientes foram inicialmente tratados com quimioterapia.

Foram operados 13 pacientes, realizando-se em três hepatectomia direita ampliada, em três hepatectomia esquerda (segmentos II-III), em cinco hepatectomia direita, em um segmentectomia V-VI e em um segmentectomia IV com colecistectomia.

A sobrevida global foi de 60% (9 pacientes), com seguimento entre 12 meses e 12,2 anos.

Um paciente apresentou recaída local (7,6%) e após a reoperação encontra-se livre de doença com 8 anos de seguimento.

A mortalidade por progressão da enfermidade oncológica foi de 26,6% (n=4).

O tratamento inicial com quimioterapia diminui o tamanho tumoral e facilita a ressecção cirúrgica completa. Esta última é considerada como o fator prognóstico mais importante na evolução em longo prazo da enfermidade.

Palavras chave: Tumor - Hepatoblastoma - Hepatectomia

Introducción

Los tumores hepáticos malignos primarios, representan el 1,4 % de los cánceres en la edad pediátrica en nuestro país, siendo el hepatoblastoma (HB) el de mayor frecuencia, especialmente entre los menores de 4 años^{1,2}.

Su etiología es incierta, aunque su asociación con algunos síndromes genéticos y con factores ambientales es bien reconocida⁴⁻⁵⁻⁶.

La presentación clínica de la mayoría de los pacientes, es como masa palpable en la parte superior del abdomen, descubierta por los padres o el pediatra, y ocasionalmente signos de pseudopubertad precoz, asociada con secreción tumoral de gonadotrofina coriónica (GCH)⁴⁻⁶.

Es frecuente la presencia de anemia y trombocitosis en el inicio de la enfermedad, aunque el marcador serológico más sensible e importante para el diagnóstico es la α -fetoproteína (AFP). Su elevación por encima de los 100 ng/ml está presente en más del 90% de los pacientes con HB⁷⁻²³.

La radiología simple de abdomen puede demostrar una masa en el cuadrante superior derecho y ocasionalmente calcificaciones, aunque en el diagnóstico inicial resulta más útil la ecografía hepática. Esta habitualmente confirma la presencia de un tumor sólido y su grado de extensión.

Sin embargo, la Tomografía Axial Computada (TAC) con contraste endovenoso y la Resonancia Magnética (RNM)⁴⁻⁷ ofrecen información más detallada de la extensión local, factibilidad de resección quirúrgica, grado de invasión vascular y control de respuesta a la quimioterapia preoperatoria.

El estadio inicial puede ser determinado de acuerdo a diversos protocolos de clasificación, entre ellos el de la S.I.O.P. (International Society of Pediatric Oncology), que utiliza un sistema basado en la extensión tumoral antes del tratamiento, evaluada mediante estudios por imágenes, previa división segmentaria del hígado en sectores (PRE-TEXT)³⁻⁶.

La mayoría de los HB son del tipo epitelial, y estos representan poco más de la mitad de los casos¹⁹.

La terapéutica inicial con quimioterapia, seguida de exéresis quirúrgica completa, constituye la base del tratamiento⁹⁻¹⁰⁻²¹.

En este estudio retrospectivo, se revisaron las historias clínicas de 15 pacientes consecutivos con diagnóstico de HB, quienes fueron tratados en un período de once años en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, para evaluar los resultados del tratamiento multimodal.

Material y Método

Se realizó un estudio retrospectivo de todos los pacientes con diagnóstico confirmado de HB, entre enero de 1996 y diciembre 2007. En ellos se evaluaron las características epidemiológicas y la presentación clínica.

A todos se les realizó ecografía abdominal y TAC con contraste oral y endovenoso.

Se realizó confirmación por biopsia previa en 9 niños, en tres de ellos mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) y en 5 mediante biopsia quirúrgica. Un paciente consultó con biopsia quirúrgica previa realizada en otra institución.

Se revisaron además los valores de AFP antes y después del tratamiento.

La estadificación inicial se realizó mediante **PRE-TEXT** (*Pre Treatment Extent of disease scoring system*) de acuerdo al **SIOPEL 1** (*Liver Tumor Study Group of the International Society of Paediatric Oncology*)

Todos los pacientes fueron tratados inicialmente con quimioterapia.

Fueron intervenidos quirúrgicamente 13 pacientes, efectuándose en tres una hepatectomía derecha ampliada, en tres una hepatectomía izquierda (segmentos II-III), en cinco una hepatectomía derecha, en uno una segmentectomía V-VI y en uno una segmentectomía IV con colecistectomía.

El seguimiento oncológico se realizó mediante control clínico, niveles serológicos de AFP (curva de registro) y TAC de abdomen y tórax.

Finalmente se evaluaron los hallazgos anatomopatológicos, la sobrevida libre de eventos (SLE) y la morbimortalidad inmediata y alejada.

Resultados

Fueron diagnosticados 15 pacientes, 8 de ellos de sexo masculino, con una edad media al diagnóstico de 1,7 años (rango 3 meses a 4 años)

El motivo de consulta más frecuente fue masa abdominal palpable (n = 13) seguido de distensión abdominal (n = 2), hallazgo ecográfico (n = 2) y pseudopubertad precoz (n = 1).

Dos pacientes tuvieron asociación con síndromes genéticos: Beckwith-Wiedemann y Simpson-Golabi- Behmel respectivamente.

El PRE-TEXT determinó dos pacientes en Estadío I, tres en Estadío II, siete en Estadío III y tres en Estadío IV.

El lóbulo hepático derecho fue el más afectado (n = 10) seguido por el hígado izquierdo (n = 3) y finalmente ambos lóbulos (n = 2)

Se comprobó enfermedad metastásica pulmonar en dos pacientes en el momento del diagnóstico. Los niveles de AFP inicial presentaron un valor medio de 332.152 ng/ml, y habiendo descendido luego de iniciada la quimioterapia, presentaron un valor medio de 15.426 ng/ml dentro de la primera semana post-quirúrgica.

En 13 pacientes (86,6 %) se demostró respuesta favorable a la quimioterapia inicial, de acuerdo a la evaluación comprobada por TAC.

Entre los dos restantes, uno falleció por sepsis e insuficiencia respiratoria durante la quimioterapia (Síndrome de Beckwith) y otro (con tumor masivo irreseccable al diagnóstico) falleció a la espera de un trasplante hepático, luego de respuesta parcial a la quimioterapia.

El informe anatomopatológico intraoperatorio demostró márgenes de sección quirúrgicos libres de tumor en 12 pacientes y en 1 paciente el límite trascurrió a menos de 1 cm de la línea de corte. Con respecto a la estirpe tumoral, la mayoría fueron del tipo epitelial (n = 12), subgrupo fetal puro en 2 casos y mixto (fetal + embrionario) en 10 pacientes y en el restante del tipo mesenquimático, subgrupo teratoide.

En dos pacientes (15,3 %) se presentaron complicaciones específicas de la cirugía (en ambos casos fistulas biliares). Uno de ellos se resolvió en forma espontánea y el restante se reoperó con

evolución favorable.

Las complicaciones posquirúrgicas inespecíficas fueron hipertemia maligna (1 paciente con Síndrome de Simpson-Golabi-Behmel) y neumonía intrahospitalaria (2 pacientes). No hubo mortalidad perioperatoria.

La sobrevida global fue del 60 % (9 pacientes), con un seguimiento entre 12 meses y 12,2 años.

Un paciente presentó recaída local (7,6 %) y luego de su reintervención quirúrgica, se encuentra libre de enfermedad luego de 8 años de seguimiento

La mortalidad por progresión de enfermedad oncológica fue del 26,6 % (n=4). De ellos, 3 pacientes presentaron PRE-TEXT IV y el restante PRE-TEXT III. Finalmente, 2 pacientes fallecieron por causas no oncológicas (1 por sepsis e insuficiencia respiratoria con Síndrome de Beckwith y el restante por polimalformaciones con Síndrome de Simpson-Golabi-Behmel). Los resultados se resumen en las Tablas 1 y 2.

Discusión

La incidencia de los tumores hepáticos malignos en pediatría es de 0,5 – 2,5 casos por cada millón de habitantes de la población pediátrica en riesgo, y ellos representan entre el 0,3 - 2% del total de los tumores en la infancia, siendo el HB el tumor maligno más frecuente, casi siempre en menores de 5 años^{1,4,6,9,13,17,19}.

El Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA) en su período entre los años 2000 a 2005, determinó para los tumores hepáticos una frecuencia relativa del 1,4 % de los cánceres en nuestro país, con un promedio de 14 casos nuevos por año para el HB².

Se desconoce su etiología, aunque su relación con síndromes genéticos, y su vinculación con factores ambientales ha sido bien definida. El síndrome de Beckwith-Wiedemann, la poliposis adenomatosa familiar, la hemihipertrofia, el síndrome de Gardner, el síndrome de Prader-Willi y la trisomía 18, han sido descriptos en asociación con el HB^{4-6,13,19}. Algunos estudios epidemiológicos han sugerido además su relación con la prematuridad, observando que el 58% de los cánceres en sobrevivientes con un peso inferior a mil gramos al nacer, correspondían a HB¹¹.

Se ha establecido bien la relación genética del HB con otros tumores embrionarios, entre ellos el tumor de Wilms y el Rabdomyosarcoma, con un hallazgo común de la pérdida de la heterocigosidad localizada en el cromosoma 11p15, sitio donde también se describen las anomalías responsables del síndrome de Beckwith. Entre los factores ambientales, se ha asociado al HB con el síndrome de alcoholismo fetal y el uso de anticonceptivos orales. Entre nuestros pacientes, la incidencia de relación con síndromes genéticos fue del 13,3%, encontrando un síndrome de Beckwith y un síndrome de Simpson-Golabi-Behmel.

La presentación clínica de los pacientes con HB, suele ser la de un niño menor de 4 años con una masa palpable en el cuadrante superior derecho del abdomen, descubierta ocasionalmente por los padres o el pediatra. Otros hallazgos clínicos son distensión abdominal, anorexia, pérdida de peso, vómitos y dolor abdominal. Ocasionalmente un paciente masculino con HB presenta signos de pseudopubertad precoz, producido por secreción tumoral de GCH de tipo β ^{13,17,21}. La aparición de osteopenia, y su mejoría luego del tratamiento, ha sido comunicado en pacientes con HB, y explica la asociación con dolor dorsal, fracturas patológicas o compresión de cuerpos vertebrales. La ictericia o la aparición de hemoperitoneo por ruptura tumoral espontánea son excepcionales como signos de presentación⁴⁻⁶.

Los exámenes inespecíficos de laboratorio pueden demostrar la presencia de trombocitosis, y esta puede aparecer en el 80 % de los casos, siendo habitualmente normales los valores del hepatograma.

El marcador serológico más sensible e importante para el diagnóstico de los pacientes con HB es la AFP¹⁹⁻²³. La síntesis de la misma comienza en la cuarta semana de vida fetal, y luego de la undécima es producida casi exclusivamente por el hígado.

Para el momento del nacimiento, en recién nacidos de término, los valores normales estimados fluctúan entre 10.000 y 100.000 ng/ml, declinando rápidamente de manera que a los seis meses, los valores pueden llegar 50 ng/ml, y al año de vida, se alcanzan los valores normales del adulto, de entre 3 a 20 ng/ml²⁵.

La elevación de la AFP no es específica del HB, y puede aparecer ante la presencia de otros tumores hepáticos, como el hepatocarcinoma e incluso en tumores benignos, como el hamartoma

mesenquimático o el hemangioendotelioma.

Más del 90 % de los pacientes portadores de HB presentan niveles de AFP por encima de 100 ng/ml¹⁹⁻²³ y su determinación constituye un excelente método de seguimiento para la evolución de la enfermedad. La vida media de la AFP circulante es de 5 a 7 días, y luego de iniciada la quimioterapia, y más aún luego de la extirpación quirúrgica tumoral, los niveles descienden en forma abrupta. Sin embargo, con valores iniciales muy elevados, su descenso hasta valores normales puede demorar entre cuatro a seis semanas.

Aunque no parece relacionarse el nivel inicial elevado de AFP, con mal pronóstico evolutivo, el ritmo de descenso de la misma luego de iniciado el tratamiento, es un factor pronóstico considerado importante, pudiendo identificar candidatos a recibir esquemas de tratamiento de quimioterapia alternativos³⁰.

Por el contrario, niveles bajos de AFP en el momento del diagnóstico, fueron identificados en el estudio SIOPEL 2 con mal pronóstico, y los pacientes con niveles por debajo de los 100 ng/ml son considerados de alto riesgo por ese grupo de estudio¹⁶⁻²⁶. Con frecuencia, la elevación de la AFP en el transcurso del seguimiento de un paciente con HB indica reaparición de la enfermedad.

La determinación de GCH puede ser importante ante la asociación de HB con pseudopubertad precoz.

Entre nuestros pacientes, no hubo correlación de mal pronóstico entre el nivel inicial de AFP y evolución desfavorable. Todos presentaron al diagnóstico valores muy elevados, con una media de 332.152 ng/ml, y solo uno de los fallecidos por progresión de enfermedad, presentó respuesta lenta en el descenso de AFP luego de iniciado el tratamiento.

En el diagnóstico por imágenes, una radiografía abdominal simple puede demostrar la presencia de una masa tumoral en el abdomen superior o calcificaciones, pero estos hallazgos son inespecíficos y pueden observarse ante otros tumores hepáticos. La evaluación mediante ecografía resulta más útil, ya que es no invasiva, identifica el órgano de origen del tumor y puede diferenciar su naturaleza sólida. Por otra parte, valora la extensión hacia vasos mayores (vena cava, porta o suprahepáticas). Sin embargo, la TAC o la RNM, demuestran en forma más definida la relación tumoral con estas estructuras vitales y resultan esenciales para definir la posibilidad de resección quirúrgica. En el momento del estudio mediante TAC, habitualmente se obtienen cortes torácicos para estudiar posibles metástasis pulmonares⁴⁻⁷.

Estudios de RNM con angiografía y TAC con reconstrucción tridimensional, pueden evitar la necesidad de realizar arteriografía hepática, en los casos de reseccabilidad dudosa de la lesión tumoral.

Los criterios diagnósticos para asumir y tratar a un paciente como portador de HB se basan en las imágenes de la TAC, el grupo de edad y los valores de AFP.

De acuerdo a la SIOP, un tumor hepático en un niño entre 6 meses y 3 años, con valores elevados de AFP, son parámetros suficientes para comenzar tratamiento de quimioterapia sin necesidad de biopsia previa^{16,19-26} y se requerirá biopsia confirmatoria cuando no se cumplan estos criterios.

No hay acuerdo generalizado acerca del mejor método de obtención de biopsia, y la misma puede obtenerse por PAAF o biopsia incisional. La PAAF puede realizarse en forma transparietal percutánea o mediante control por videoscopia, mientras que la incisional puede realizarse por laparotomía convencional o videoasistida, de manera de obtener tejido en un sitio preciso y con control del sangrado⁴⁻¹⁶. El 60 % de nuestros pacientes requirió confirmación diagnóstica mediante biopsia, en 6 casos mediante método incisional y en los restantes por PAAF.

Resulta imprescindible utilizar un sistema de estadificación en pacientes con HB, que permita definir grupos de riesgo y evaluar resultados, pero no hay uno aceptado universalmente.

En Norteamérica, el Children's Cancer Group (CCG) utiliza un sistema de evaluación basado fundamentalmente en la resección quirúrgica inicial. En nuestro caso utilizamos el PRE-TEXT, del SIOPEL 1, cuya fundamentación es la evaluación (mediante imágenes) de la extensión tumoral en el momento del diagnóstico, previa división segmentaria del hígado de acuerdo sus pedículos vasculares en cuatro sectores¹⁰⁻²⁷.

El sistema utiliza la cantidad de segmentos hepáticos adyacentes libres de enfermedad tumoral, y clasifica en estadios I a IV (Figura 1) La utilización complementaria de las letras V, P, E y M, representan la extensión hacia vena cava, vena porta, local extrahepática (ganglionar) y metastásica a distancia, pero su presencia positiva no cambia el estadio de la extensión intrahepática⁶⁻⁸.

La distribución de los estadios según PRE-TEXT de nuestros pacientes se demuestra en la Tabla

2, donde se observa que el 66,6 % consultó con enfermedad en estadios III y IV.

En referencia a la anatomía patológica, el HB habitualmente es un tumor unicéntrico rodeado por un límite relativamente preciso que ocupa el lóbulo derecho hepático. Se describen dos grandes grupos en el examen histopatológico: epitelial (60 %) y mixto (epitelial y mesenquimático). A su vez el epitelial puede ser fetal puro, fetal /embrionario, macrotrabecular e indiferenciado, y el mixto puede ser con o sin figuras teratoides.

El tipo epitelial, especialmente el fetal, es considerado como el de mejor pronóstico¹⁹.

En nuestra casuística la mayoría presentó tumores del tipo epitelial (80 %), subgrupo fetal puro en 2 casos y mixto (fetal + embrionario) en 10 pacientes y en el restante del tipo mesenquimático, subgrupo teratoide.

El tratamiento de los pacientes con HB ha permitido una mejoría de la supervivencia en los últimos años^{1,3,8,22-29}, y ello se basa fundamentalmente, en la eficacia de la quimioterapia en la reducción tumoral, que ha facilitado la resección quirúrgica de tumores considerados antes como "inoperables". El protocolo de la SIOP, utiliza como tratamiento inicial a la quimioterapia para todos los pacientes con diagnóstico de HB (Figura 2) Los agentes más utilizados para tal fin son vincristina, 5 fluorouracilo, doxorubicina, cisplatino y carboplatino¹⁵⁻²⁸.

El estudio SIOPEL 2 para pacientes definidos como de "riesgo estándar" (estadios I-II-III) tratados con cisplatino como neoadyuvante y con resección quirúrgica completa posterior, demostró una supervivencia (SV) de 91%, con una sobrevida libre de eventos (SLE) de 73%.

Para pacientes de "alto riesgo" (estadio IV y metastásicos), el mismo estudio demostró cifras de 52% (SV) y 47% (SLE)⁽²⁴⁾.

Hay coincidencia entre SIOPEL y CCG, en destacar que el factor pronóstico más importante para pacientes con HB, lo constituye la resección quirúrgica completa^{9,10,21}.

Es habitual que la cirugía implique la realización de una lobectomía (derecha o izquierda) o una trisegmentectomía¹⁸ para lo que resulta especialmente importante un conocimiento acabado del órgano antes de proceder a las mismas. El lóbulo derecho es comunmente el más afectado²¹⁻²⁵. El control de la pérdida hemática, resulta particularmente efectivo, cuando se realiza "ligadura con exclusión vascular total" antes de realizar la sección parenquimatosa hepática, técnica que no siempre es factible, debido al escaso trayecto extrahepático de las venas suprahepáticas, cuya disección entraña siempre el riesgo de ruptura y hemorragia^{9,10,16,21}. Reviste particular importancia determinar márgenes de sección quirúrgicos libres de tumor, mediante congelación por parte del patólogo, que aseguren la extirpación del tumor en forma completa.

En nuestros pacientes realizamos una hepatectomía derecha en cinco casos, y una hepatectomía izquierda y trisegmentectomía derecha en tres oportunidades cada una. En los dos casos restantes, se llevó a cabo una segmentectomía IV y una bisegmentectomía V-VI. En 10 de 11 pacientes con resecciones mayores (90%) fue factible realizar control vascular total antes de la sección parenquimatosa, logrando minimizar la pérdida hemática y en consecuencia, disminuir el requerimiento transfusional.

En 12 pacientes (92%) se obtuvieron márgenes quirúrgicos considerados como "libres de enfermedad" en la congelación. En un paciente con tumor hepático voluminoso, en quien se realizó trisegmentectomía derecha, el margen de sección fue menor a 1 cm, debido a la contigüidad del tumor con la vena suprahepática izquierda, única posibilidad de drenaje venoso resultante. Este paciente fue el único de nuestra serie que sufrió recaída local, con un nódulo cerca de la superficie de corte. Fue extirpada su recaída mediante "resección nodular" y se encuentra libre de enfermedad luego de 8 años de seguimiento.

Las complicaciones quirúrgicas específicas se presentaron en dos pacientes (15,3%) y en ambos casos fueron fístulas biliares en la superficie de corte parenquimatoso. Uno de ellos requirió reexploración quirúrgica, al presentar fiebre y colección líquida perihepática persistente, impidiendo el tratamiento conservador, y evolucionó favorablemente luego del cierre de la pérdida fistulosa. Otras complicaciones post-quirúrgicas no inherentes a la técnica, fueron hipertermia maligna (un paciente) y neumonía intrahospitalaria (dos pacientes). No se presentó mortalidad perioperatoria.

Los resultados del seguimiento oncológico, así como las causas de deceso, se demuestran en la Tabla 3.

Los pacientes con tumores irreseccables, y aquellos con mala respuesta a la quimioterapia pero sin enfermedad fuera del hígado, pueden beneficiarse con la posibilidad de un trasplante hepático^{10,14,22-30} aunque se necesitan todavía un número de pacientes mas representativo con

esta alternativa, para evaluar sus resultados a largo plazo.

Concluimos que el HB es un tumor de muy baja frecuencia entre los cánceres pediátricos, y puede asociarse con síndromes genéticos.

Una masa palpable constituye la forma de presentación habitual, y su presencia, sumada a la confirmación por TAC y niveles altos de AFP, son la base del diagnóstico que permite iniciar tratamiento, aunque puede requerirse biopsia confirmatoria.

Es fundamental la estadificación previa antes de iniciar la terapéutica.

El tratamiento con quimioterapia inicial, disminuye el tamaño tumoral y facilita la extirpación quirúrgica completa. Esta última es considerada como el factor pronóstico más importante en la evolución a largo plazo de la enfermedad.

El trasplante hepático puede constituirse en el futuro, como una alternativa terapéutica eficaz para pacientes con tumores irreseccables.

Edad, media (rango)	1.73 años (0.25-4)
Sexo, n(%)	
niñas	7 (46.66%)
niños	8 (53.33%)
Total	15 (100%)
Síntomas/signos n, (%)	
Masa abdominal	9 (60%)
Hallazgo	2 (13.33%)
Pubertad precoz	1 (6.6%)
distensión	1 (6.6%)
Otros (dolor abdominal, fiebre, vómitos, disminución de peso, anorexia)	2 (13.33%)

Tabla 1: Presentación clínica.

	Edad (años)	Sexo	Síntomas	PRETEXT	AFP(ng/mL) Pre-qx	AFP(ng/mL) Pos-qx
1	4	M	Hallazgo ecográfico	I	>7000	2380
2	2	M	Masa abdominal	II	1361	7.16
3	4	F	Masa abdominal	II	264	30.7
4	0.75	F	Masa abdominal	III MTSp	> 1000	87.9

5	2.25	M	Masa abdominal	I	1399	5.2
6	0.25	F	Masa abdominal	IV	>35000	134
7	0.83	F	Masa abdominal	III	803262	137
8	1.5	F	Masa abdominal	III	2000000	403
9	1.75	M	Hallazgo ecográfico	II	2694	10.04
10	3	M	Masa abdominal. PP	IV MTSp	>700000	228132
11	0.25 (BW)	M	Masa abdominal	III	650000	**
12	1 (SG)	M	Distensión abdominal	III	>16500	22
13	0.5	F	Masa abdominal	IV	350000	**
14	1.92	M	Masa abdominal. Otros *	III	338300	29.9
15	2	F	Masa abdominal. Otros *	III	835000	10.7

BW Síndrome de Beckwith-Wiedemann

SG Síndrome de Simpson Golabi

PP pubertad precoz

MTSp metástasis pulmonares

*Otros incluye: dolor abdominal, fiebre, vómitos, disminución de peso, anorexia

**No se operaron

Tabla 2: Clínica y estadificación PRETEXT.

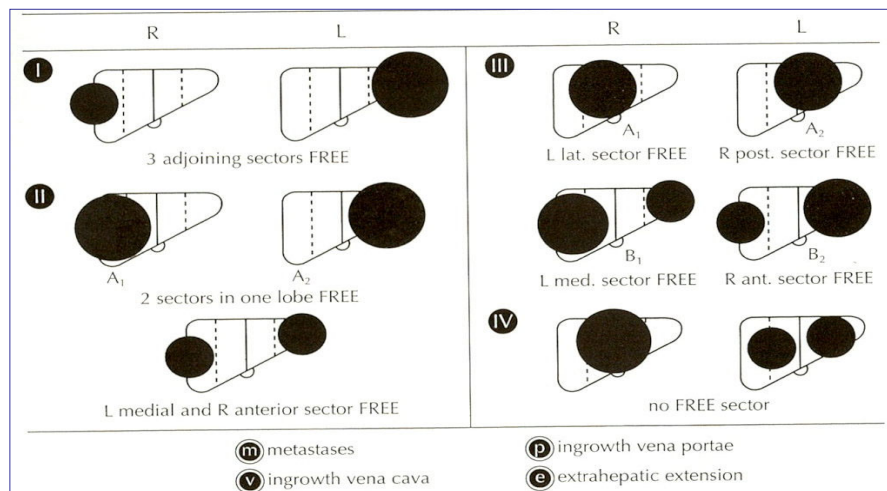


Figura 1: Estadificación PRETEXT utilizada por la SIOP.

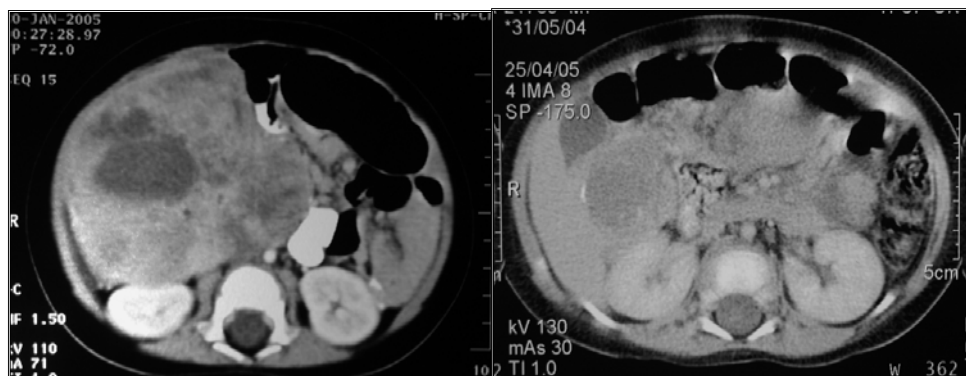


Figura 2: Resultado del tratamiento mediante quimioterapia con 4 ciclos, con evidente disminución del tamaño tumoral. Izquierda: al inicio de la enfermedad. Derecha: imagen prequirúrgica.

PRETEXT	Recaída	SLE	Fallecido/Causa
I	NO	164	NO
II	NO	132	NO
II	NO	120	NO
III MTSp	Recidiva en segmento IV	96	NO
I	NO	108	NO
IV			SI. PDE
III	MTSp		SI. PDE
III	NO	30	NO
II	NO	12	NO
IV MTSp			SI. PDE
III (BW)			SI. IRA y sepsis
III (SG)			SI. # HB
IV (TI)			SI. PDE
III	MTSp	30	NO
III	NO	12	NO

BW Síndrome de Beckwith-Wiedemann
 SG Síndrome de Simpson Golabi
 TI tumor irreseccable
 MTSp metástasis pulmonares
 PDE progresión de enfermedad
 # HB distinta al hepatoblastoma

Tabla 3: Resultados del seguimiento.

Bibliografía

- 1-Tuan H. Phama, Corey W. Iqbala, Jayleen M. Gramsa, Abdalla E. Zarrougab, Jarrod C.H. Walla, Michael B. Ishitania, David M. Nagorneya, Christopher Moir- "Outcomes of primary liver cancer in children: an appraisal of experience". J Pediatr Surg (2007) 42, 834–839.
- 2-Adela T. Casas-Melley, Jeffrey Malatack, Deborah Consolini, Keith Mann, Christopher Raab, Louise Flynn, Pamela Woolfrey, Jerome Menendez, Stephen P. Dunn-"Successful liver transplant for unresectable hepatoblastoma". J Pediatr Surg (2007) 42, 184–187.
- 3-Maretta De Iorisa, Laurence Brugieresa, Arthur Zimmermannb, Jean Keelingc, Penelope Brockd, Rudolf Maibache, Jon Pritchardc, Liz Shaffordf, Jozsef Zsirosg, Piotr Czaudzernah, Giorgio Perilongoi. "Hepatoblastoma with a low serum alpha-fetoprotein level at diagnosis: The SIOPEL group experience". Europ J Cancer (2008) 44, 545–550.
- 4-Dietrich von Schweinitz-"Management of liver tumors in childhood". Sem in Pediatr Surgery (2006) 15, 17-24.
- 5-Peggy Reynolds, Kevin Y. Urayama, Julie Von Behren, James Feusner-"Birth Characteristics and Hepatoblastoma Riskin Young Children". American Cancer Society 2004;100:1070–1076.
- 6-Rebecka L. Meyers- "Tumors of the liver in children". Surl Oncology (2007) 16, 195–203.
- 7-J. Brown, G. Perilongo, E. Shaford, J. Keeling, J. Pritchard, P. Brock, C. Dicks-Mireaux, A.

- Phillips, A. Vos, J. Plaschkes. "Pretreatment prognostic factors for children with hepatoblastoma results from the International Society of Paediatric Oncology (SIOP) Study SIOPEL 1". *Europ J Cancer* 36 (2000) 1418±1425,
- 8-C.A. Stillera,, J. Pritchardb, E. Steliarova-Foucherc- "Liver cancer in European children: Incidence and survival,1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project". *Europ J Cancer* (2006) 42, 2115–2123.
- 9-Ana Carceller, Herve´ Blanchard, Josette Champagne, Dickens St-Vil, and Arie´ L. Bensoussan "Surgical Resection and Chemotherapy Improve Survival Rate for Patients With Hepatoblastoma". *J Pediatr Surg*, (2001) 36, 755-759.
- 10-Piotr Czauderna, Jean Bernard Otte, Daniel C. Aronson, Frederic Gauthier, Gordon Mackinlay, Derek Roebuck, Jack Plaschkes, Giorgio Perilongo- "Guidelines for surgical treatment of hepatoblastoma in the modern era – Recommendations from the Childhood Liver Tumour Strategy Group of the International Society of Paediatric Oncology (SIOPEL)". *Europ J Cancer* (2005) 41, 1031–1036.
- 11-Ikeda H et al "Development of unfavorable hepatoblastoma in children of very low birth weight: results of a surgical and pathologic review". *Cancer* 1998; 82 (9): 1789-1796.
- 12-Pimpalwar, K. Sharif, P. Ramani, M. Stevens, R. Grundy, B. Morland, C. Lloyd, D.A. Kelly - "Strategy for Hepatoblastoma Management: Transplant Versus Nontransplant Surgery". *J Pediatr Surg*, (2002) 37, 240-245.
- 13-C.A. Stillera, J. Pritchardb, E. Steliarova-Foucherc- "Liver cancer in European children: Incidence and survival,1978–1997. Report from the Automated Childhood Cancer Information System project". *Europ J Cancer* (2006) 42, 2115–2123.
- 14-Gregory M. Tiao, MD, Maria H. Alonso, MD, Frederick C. Ryckman, MD- "Pediatric liver transplantation". *Semin Pediatr Surg* (2006) 15, 218-227.
- 15-Gregory M. Tiao, Nicola Bobey, Steven Allen, Neris Nieves, Maria Alonso, John Bucuvalas, Robert Wells, and Frederick Ryckman, "The current management of hepatoblastoma: a combination of chemotherapy, conventional resection, and liver transplantation". *J Pediatr* (2005) 146: 204-211.
- 16-Davies, P.M. de la Hall, R.O.C. Kaschula, C.C. Sinclair-Smith, P. Hartley, H. Rode, and A.J.W. Millar- "Hepatoblastoma—Evolution of Management and Outcome and Significance of Histology of the Resected Tumor. A 31-Year Experience With 40 Cases". *J Pediatr Surg* 2004, 39, 1321-1327.
- 17-T.R.Möller, S. Garwicz, I Corazziari, C. Magnani.-"Survival of children with liver tumours in Europe 1978-1989". *Europ J Cancer* (2001) 37, 744-749.
- 18-Richard D. Glick, Evan F! Nadler, Leslie H. Blumgart, and Michael I La Quaglia- "Extended Left Hepatectomy (Left Hepatic Trisegmentectomy) in Childhood". *J.Pediatr Sur*, (2000) 35, 303-308.
- 19-G. Perilongo and E.A. ShaVord-"Liver Tumours". *Europ J Cancer* (1999) 34, 953-959.
- 20- J. Fuchs, J. Rydzynaki, H. Hecker –"The influence of preoperative chemotherapy and surgical technique in the treatment of hepatoblastoma—a report from the German Cooperative Liver Tumor Studies HB 89 and HB 94". *Eur J Pediatr Surg* (2002) 12, 255-261.
- 21- E. Towu, E. Kiely, A. Pierro, and L. Spitz- "Outcome and Complications After Resection of Hepatoblastoma". *J Pediatr Surg* (2004) 39, 199-202.
- 22- Mary T. Austina, Charles M. Leysa, Irene D. Feurera, Harold N. Lovvorn III, James A. O'Neill Jr., C. Wright Pinsona, John B. Pietschd- "Liver transplantation for childhood hepatic malignancy: a review of the United Network for Organ Sharing (UNOS) database". *J Pediatr Surg* (2006) 41, 182–186.
- 23- Masayuki Kubota, Minoru Yagi, Satoshi Kanada, Satoru Yamazaki, Shinji Tanaka, Keiko Asami, Atsushi Ogawa, Akihiro Watanabe, Haruko Iwabuchi, Michio Kaneko, and Yukihisa Saida-"Effect of Postoperative Chemotherapy on the Serum Alpha-Fetoprotein Level in Hepatoblastoma". *J Pediatr Surg* (2004) 39, 1775-1778.
- 24- Rebecka L. Meyersa, Howard M. Katzensteinb, Mark Krailoc, Eugene D. McGahren III, Marcio H. Malogolowkine-"Surgical resection of pulmonary metastatic lesions in children with hepatoblastoma". *J Pediatr Surg* (2007) 42, 2050–2056.
- 25- Hart Isaacs Jr- "Fetal and neonatal hepatic tumors". *J Pediatr Surg* (2007) 42, 1797–1803.
- 26- G. Perilongoa, E. Shaffordb, R. Maibachc, D. Aronsond, L. Brugie`rese, P. Brockf, M. Childsg, P. Czaudernah, G. MacKinlayi, J.B. Ottej, J. Pritchardk,1, R. Rondellil, M. Scopinaro M, C. Staalmann, J. Plaschkes- "Risk-adapted treatment for childhood hepatoblastoma: final report of the second study of the International Society of Paediatric Oncology—SIOPEL 2". *Europ J Cancer*

(2004) 40, 411–421.

27- Aronson DC, Schnater JM, Staalman CR-“Predictive value of the pretreatment extent of disease system in hepatoblastoma: results from the International Society of Pediatric Oncology Liver Tumor Study Group SIOPEL-1 study”. J Clin Oncol (2005) 23, 1245-1252..

28-Pritchard J, Brown J, Shafford E-“ Cisplatin, doxorubicin, and delayed surgery for childhood hepatoblastoma: a successful approach--results of the first prospective study of the International Society of Pediatric Oncology”. J Clin Oncol (2000) 18, 3819-3828.

29- Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentino (ROHA) 2000-2005. Fundación Kaleidos. www.fundacionkaleidos.org

30- Ortega JA, Malogolowkin M, Monforte H: “Tumores hepáticos”. En Tratado de Oncología Pediátrica. Sierrsesúmaga L-Antillon Klussmann (Eds). Pearson-Prentice Hall. 2006. Cap 22, pp 507-532.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. C. Millán

Departamento de Cirugía Pediátrica
Hospital de Niños Ricardo Gutierrez
Ciudad Autónoma de Buenos Aires
Argentina

Artículo

Hidrocele abdominoescrotal: sus características particulares Hydrocele abdominoescrotal: their characteristics Hidrocele abdominoescrotal: suas características particulares

Dres. J.L. Cuervo, H. Ibarra y M. Molina.
Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital de niños Dr. R. Gutiérrez.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El hidrocele abdomino-escrotal (HAE) es una entidad clínica rara, que resulta de la extensión de un hidrocele escrotal a la cavidad abdominal.

Basados en observaciones clínicas previas, creemos que el HAE es una condición que comienza como un hidrocele escrotal importante durante la etapa neonatal, y luego se extiende en los meses siguientes, primero al conducto inguinal y posteriormente a la cavidad abdominal. Presentamos una serie de 6 niños con esta condición y realizamos un análisis de sus características distintivas.

Estudio prospectivo de 9 recién nacidos con hidrocele importante desde etapa neonatal, desde enero de 2003 a diciembre de 2007. Todos los pacientes fueron controlados por examen físico y ultrasonografía (US), y el diagnóstico de HAE fue confirmado por US y durante el procedimiento quirúrgico. Los niños que desarrollaron HAE fueron operados por vía inguinal, dados de alta el mismo día y controlados clínicamente, por lo menos hasta 6 meses después de la operación.

Seis de nueve pacientes con hidrocele importante desde la etapa neonatal, desarrollaron HAE durante el primer año de vida. Durante la operación, los pacientes presentaban un patrón común: un tenso hidrocele inguinal, que se extendía proximalmente hacia la cavidad abdominal, y distalmente hacia el escroto; ambos orificios inguinales marcadamente dilatados; una pared vaginal gruesa y sangrante, difícil de separar de las estructuras del cordón espermático; y ausencia de un conducto peritoneovaginal permeable.

Luego de un seguimiento promedio de 1,2 años (rango entre 7 meses y 1,8 años), no hubo evidencia clínica de hidrocele recurrente o atrofia testicular.

El HAE es una entidad rara, que se desarrolla casi exclusivamente durante el primer año de vida, y presenta una evolución muy diferente a la del típico hidrocele escrotal del recién nacido y lactante.

Basados en observaciones clínicas previas y apoyados en el presente trabajo, los pacientes con hidrocele importante desde etapa neonatal, son más propensos a desarrollar un HAE en los meses siguientes, por lo que deberán ser controlados cuidadosamente, mediante exámenes clínicos y US, y eventualmente operados una vez que se confirme el diagnóstico.

Palabras clave: Hidrocele – Abdominoescrotal

Summary

Abdomino-scrotal hydrocele (HAE) is a rare clinical entity, resulting from the extension of a scrotal hydrocele in the abdominal cavity.

Based on previous clinical observations, we believe that HAE is a condition that begins as a scrotal hydrocele important during the neonatal period, and then spreads over the following months, first to the inguinal canal and then into the abdominal cavity. We

present a series of 6 children with this condition and perform an analysis of its distinctive features.

Prospective study of nine infants from neonatal important hydrocele from January 2003 to December 2007. All patients were monitored by physical examination and ultrasonography (U.S.), and the diagnosis of HAE was confirmed by U.S. and during the surgical procedure. Children who developed PIH were operated for inguinal, discharged the same day and monitored clinically for at least 6 months after surgery. Six of nine patients with hydrocele important from the neonatal period, developed PIH during the first year of life. During the operation, patients had a common pattern: a tense inguinal hydrocele, which extended proximally into the abdominal cavity, and distally into the scrotum, both markedly dilated inguinal ring, a thick and bloody vaginal wall, difficult to separate the structures spermatic cord, and absence of peritoneovaginal through permeable.

After a median follow up of 1.2 years (range 7 months to 1.8 years), there was no clinical evidence of recurrent hydrocele or testicular atrophy.

HAE is a rare entity, which takes place almost exclusively during the first year of life, and has performed very different from the typical scrotal hydrocele newborn and infant. Based on previous clinical observations and supported this study, patients with hydrocele important from neonates are more likely to develop PIH in the following months, so it should be carefully monitored by clinical examination and U.S., and eventually operated Once the diagnosis is confirmed.

Index words: Hydrocele - Abdominoescrotal

Resumo

A hidrocele abdominoescrotal (HAE) é uma entidade clínica rara, que resulta da extensão de uma hidrocele escrotal para a cavidade abdominal.

Baseados em observações clínicas, prévias, cremos que a HAE é uma condição que começa com uma hidrocele escrotal importante durante o período neonatal, e logo se estende nos meses seguintes, primeiro ao conduto inguinal e posteriormente à cavidade abdominal. Apresentamos uma série de 6 meninos com esta condição e analisamos uma análise de suas características.

Estudo retrospectivo de 9 recém-nascidos com hidrocele importante desde o período neonatal, de janeiro de 2003 a dezembro de 2007. Todos os pacientes foram controlados com exame físico e ultrassonografia (US), e o diagnóstico de HAE foi confirmado por US e durante o procedimento cirúrgico. Os meninos que desenvolveram HAE foram operados por via inguinal, receberam alta no mesmo dia e foram acompanhados clinicamente, pelo menos até 6 meses depois da operação.

Seis de nove pacientes com hidrocele importante desde o período neonatal desenvolveram HAE durante o primeiro ano de vida. Durante a operação os pacientes apresentavam um padrão comum: uma hidrocele inguinal tensa, que se estendia proximalmente até a cavidade abdominal, e distalmente até o escroto; ambos os orifícios inguinais muito dilatados; uma parede vaginal espessada e sangrante, difícil de separar das estruturas do cordão espermático; e ausência de conduto peritônio-vaginal permeável.

Após um seguimento médio de 1,2 anos (variação de 7 meses a 1,8 anos) não houve evidência clínica de hidrocele recorrente ou atrofia testicular.

A HAE é uma entidade rara, que se desenvolve quase exclusivamente durante o primeiro ano de vida, e apresenta evolução muito diferente da típica hidrocele escrotal do recém-nascido e lactente.

Baseados em observações clínicas prévias e apoiados no presente trabalho, os pacientes com hidrocele importante desde o período neonatal são mais propensos a desenvolver uma HAE nos meses seguintes, devendo ser acompanhados

cuidadosamente, mediante exámenes clínicos e US, e eventualmente operados una vez que confirme o diagnóstico.

Palabras clave: Hidrocele - Abdominoescrotal

Introducción

El hidrocele abdomino-escrotal (HAE) es una entidad poco frecuente, caracterizada por la presencia de un importante hidrocele escrotal, que se extiende en forma de reloj de arena hacia el abdomen, a través del canal inguinal.

Basados en observaciones clínicas previas, creemos que el HAE es una condición que comienza como un hidrocele escrotal importante durante la etapa neonatal, y luego se extiende en los meses subsiguientes, primero al conducto inguinal y posteriormente a la cavidad abdominal.

Describimos una serie de 6 niños con esta condición y reseñamos sus características distintivas.

Material y método

Basados en observaciones clínicas previas, que mostraban que neonatos con grandes hidroceles tendían a desarrollar HAE en los meses siguientes, realizamos un estudio prospectivo de 9 recién nacidos con dicha condición, desde enero de 2003 a diciembre de 2007.

Todos los pacientes fueron controlados por examen físico y ultrasonografía (US), y el diagnóstico de HAE fue confirmado por US y durante el procedimiento quirúrgico.

Los niños que desarrollaron HAE fueron operados por vía inguinal. En cuatro de 6 pacientes, luego de aspirar con aguja y jeringa la mayor parte del contenido líquido, el componente abdominal fue completamente separado del peritoneo, mediante disección roma y exteriorizado al campo operatorio. A continuación se procedió de la misma forma con el componente escrotal. De esta manera, todos los componentes del hidrocele quedan expuestos al campo operatorio, pero disminuidos de tamaño, por la maniobra descompresiva previa. Por último, la pared del HAE fue abierta en su sector anterior, y luego de evacuar el fluido remanente, se procedió a una amplia resección de la túnica vaginal, dejando solo el sector de vaginal adherido a los elementos del cordón y a las superficies anterior y lateral de testículo y epidídimo. En los otros dos pacientes operados, procedimos en forma similar, pero sin aspiración previa del contenido líquido. Luego de un control estricto de la hemostasia, el testículo fue recolocado en el escroto, el orificio inguinal profundo (OIP) sobredistendido fue entrecerrado, la pared posterior del conducto inguinal fue inspeccionada en búsqueda de posibles debilidades, y el canal inguinal fue reconstruido en la forma habitual.

Todos los pacientes fueron dados de alta el mismo día y controlados clínicamente, por lo menos hasta 6 meses después de la operación.

Resultados

Seis de nueve pacientes (66%) con hidrocele importante desde la etapa neonatal, desarrollaron HAE durante el primer año de vida (edad media al diagnóstico 6 meses, rango entre 3 y 12 meses). Ambos lados fueron afectados por igual (3 izquierdos y 3 derechos). Dos pacientes presentaban hidrocele escrotal durante el examen ecográfico prenatal. Dos pacientes presentaban además hidrocele escrotal contralateral mínimo a moderado.

Los 9 pacientes presentaban un hidrocele testicular importante desde el primer mes de vida, pero limitado solo al escroto, (componente escrotal). En seis pacientes, el hidrocele gradualmente aumentó de tamaño y tensión en los siguientes meses, y se expandió primero dentro del escroto, luego al canal inguinal, (componente inguinal), y finalmente a la cavidad abdominal (componente abdominal). Solamente en uno de los 6 pacientes se pudo palpar el componente abdominal, y la sospecha clínica inicial de HAE fue confirmada por US.

La edad media al momento de la operación fue de 8 meses (rango entre 4 y 14). Durante la operación, los pacientes presentaban un patrón común: un tenso hidrocele inguinal, que se extendía proximalmente hacia la cavidad abdominal, y distalmente hacia el escroto; ambos orificios inguinales marcadamente dilatados; una pared gruesa y sangrante, difícil de separar de las estructuras del cordón espermático; y ausencia de un conducto peritoneovaginal (CPV) permeable.

Solo un paciente presentó un testículo dismórfico y fusiforme, y ninguno presentó testículo mal descendido asociado.

Durante el período postoperatorio inmediato, todos los pacientes desarrollaron inflamación escrotal transitoria, que se resolvió espontáneamente en los meses siguientes.

Luego de un seguimiento promedio de 1,2 años (rango entre 7 meses y 1,8 años), no hubo evidencia clínica de hidrocele recurrente o atrofia testicular.

Discusión

El HAE o “*hidrocele en bissac*”, como fue descrito por primera vez por Dupuytren¹ en 1834, es una entidad rara, con una incidencia entre 1,25%² y 3,1%³ de todos los hidroceles en la infancia. Bickle⁴ en 1919 definió esta condición y la denominó “*hidrocele abdominoescrotal*”.

Excepcionalmente el HAE es congénito en origen, con un solo caso publicado de detección ecográfica prenatal⁵, y en nuestra serie, la anomalía se desarrolló exclusivamente durante el primer año de vida. Los escasos reportes en adultos⁶⁻⁸ impresionan ser la progresión de un HAE infantil, no diagnosticado durante dicho período.

Aunque han sido propuestas varias teorías sobre su etiología, la controversia todavía continúa. Dupuytren creía que una excesiva presión dentro de la túnica vaginal podía desplazar el líquido a través del conducto inguinal hacia el abdomen¹. Esta teoría ha sido modificada de alguna manera, debido a una mejor comprensión de los principios físicos involucrados.

Se cree que el HAE se origina a partir de una obliteración alta del CPV, cerca del OIP^{9,10} (Figura 1A). En esta situación, el fluido que se acumula dentro de la túnica vaginal, asciende por el conducto inguinal, hasta el nivel del OIP (Figura 2B). El desarrollo del componente abdominal del hidrocele es explicado en base a la ley de Laplace¹¹. La presión creciente dentro de los límites del hidrocele es transmitida hacia el OIP, debido al carácter no expansible de las cubiertas del conducto inguinal. Cuando la presión intraquística supera la presión intraperitoneal, el componente abdominal del hidrocele se desarrolla y extiende (Figura 1C).

Existen publicaciones¹² que sitúan el componente abdominal del hidrocele en posición preperitoneal o retroperitoneal, siendo esta última la observada en todos nuestros pacientes.

Otras teorías especulan sobre la existencia de un mecanismo valvular del CPV a nivel del OIP¹³; o de un divertículo peritoneal en el área inguinal profunda^{3,14}; o sobre la expansión de un hidrocele abdominal en el espacio inguino-escrotal⁵.

Nuestras observaciones, como la de otros autores^{12,15}, dan sustento a la teoría de Dupuytren; y probablemente el HAE resulte de un “*disbalance entre producción y*

absorción de fluido, dentro de los límites de una túnica vaginal anormal”, extendida hasta las adyacencias del OIP (Figura 1).

No existe una medida definida para predecir qué hidrocele escrotal se convertirá en un HAE; sin embargo, todos nuestros pacientes presentaban un hidrocele testicular inusualmente grande desde la etapa neonatal, muy diferente en tamaño y consistencia al discreto hidrocele del recién nacido.

Como observamos en todos nuestros pacientes, esta entidad comienza durante la etapa neonatal, como un hidrocele escrotal de gran tamaño, que progresivamente se expande, primero dentro de los límites del escroto, luego dentro del conducto inguinal, y finalmente hacia el abdomen, a través del OIP. Teniendo en cuenta su localización y evolución, sería más apropiado denominarlo “hidrocele escroto-inguino-abdominal”.

Su diagnóstico se basa en la presencia de un gran hidrocele escrotal, que se extiende a través del conducto inguinal hacia el abdomen (Figura 2). Su componente abdominal muestra fluctuación inversa con el componente escrotal, es decir la compresión del componente abdominal aumenta el tamaño del componente escrotal y viceversa^{16,17}.

t

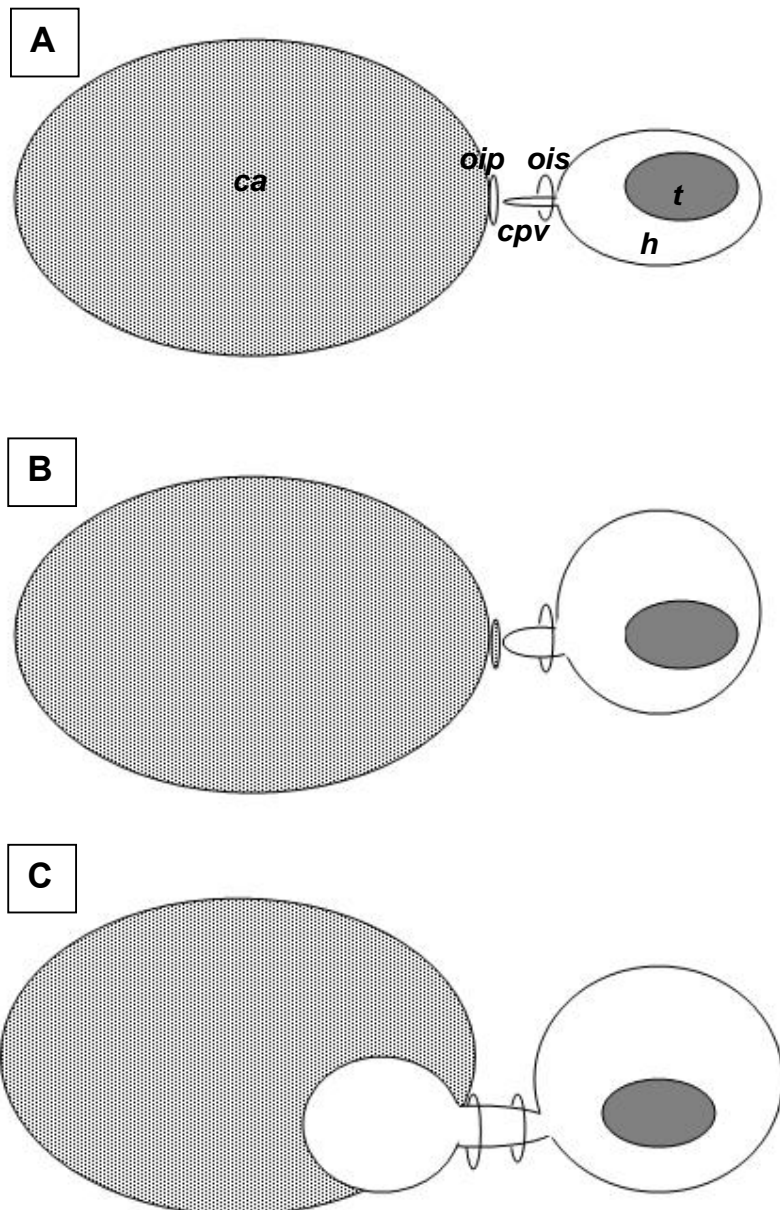


Figura 1: **A**, la lesión resulta de un desbalance entre producción y absorción de fluido dentro de una túnica vaginal anormal, extendida hasta los límites del OIP; **B**, en esta situación, el líquido que se va acumulando dentro de la túnica vaginal asciende por el conducto inguinal, hasta las adyacencias del OIP; **C**, el incremento de presión dentro de los límites del hidrocele, es transmitido a través del OIP hacia el abdomen, dado el carácter inexpandible de la cubierta músculo-aponeurótica del conducto inguinal, desarrollándose de esta forma el componente abdominal del hidrocele.

ca: cavidad abdominal; oip: orificio inguinal profundo; ois: orificio inguinal superficial; cpv: conducto peritoneo vaginal; t: testículo; h: hidrocele.



Figura 2: Hidrocele abdominoescrotal izquierdo e hidrocele escrotal derecho.

La US confirma la sospecha clínica, sin necesidad de otros estudios por imágenes más sofisticados. El HAE aparece como una masa quística anecoica y homogénea, en forma de reloj de arena, con las variaciones de tamaño ante la compresión, previamente descritas. El error diagnóstico más común es el de hernia inguinal indirecta.

En la decisión del momento quirúrgico más oportuno, se deben tener en cuenta varios factores. La resolución completa de un HAE solo fue publicada en un paciente¹⁸; lo mismo que su resolución parcial (solo el componente abdominal)¹⁹. Algunos autores recomiendan cirugía precoz para evitar cualquier trastorno gonadal. En pacientes adultos, un hidrocele a tensión ha sido asociado con detención de la espermatogénesis en el 18% de los pacientes afectados²⁰. Se ha sugerido que el HAE puede afectar la espermatogénesis, debido al efecto directo de la presión sobre el parénquima testicular o sobre el flujo sanguíneo²¹; sin embargo Avolio y colaboradores² han publicado histología testicular normal, en tres pacientes sometidos a biopsia testicular, durante la corrección de su HAE

El HAE también ha sido asociado con ureterohidronefrosis secundaria^{12,22,23}, linfedema^{24,25}, apendicitis²⁶, hemorragia intralesional²⁷, infección²⁸, criptorquidia¹⁴, ectopia testicular cruzada⁶ y mesotelioma paratesticular maligno²⁹.

Teniendo en cuenta todos estos factores, consideramos que la corrección quirúrgica es el tratamiento de elección, y debe ser indicada en forma electiva, una vez confirmado el diagnóstico. Esta fue nuestra política, y en nuestra casuística solo un paciente presentó un testículo dismórfico, no hubo complicaciones, y todos los pacientes presentaron un testículo de tamaño normal, similar al contralateral, durante el seguimiento postoperatorio.

Sin embargo, dado que se trata de una condición benigna, los pacientes con HAE no complicado, que presenten un riesgo quirúrgico aumentado por otra condición, podrán ser monitoreados, mediante examen físico y ecográfico periódico, sin cirugía, al menos que surja alguna complicación.

Con respecto a la táctica quirúrgica, dada la magnitud del hidrocele, el procedimiento no suele ser sencillo, y ciertas maniobras facilitan el acto operatorio, evitando posibles complicaciones.

Creemos que el abordaje inguinal, a través de una incisión transversa sobre el pliegue inguinal, constituye la vía de elección. Una vez abierta la aponeurosis del oblicuo mayor, queda bien expuesto el componente inguinal del HAE; pudiendo observarse un patrón común:

- En primer término, la presencia de un hidrocele inguinal importante y a tensión, difícil de separar de las estructuras adyacentes. La aspiración con jeringa de la mayor parte del contenido líquido, a través de la incisión o de la pared escrotal, facilita la operación.
- En segundo lugar, el hidrocele presenta una pared engrosada y sangrante, muy difícil de separar de los vasos espermáticos y del conducto deferente. De esta manera, uno puede evitar la injuria de los elementos nobles del cordón, dejando un sector de pared vaginal adherido a los mismos. La sección accidental del conducto deferente ha sido mencionada como complicación de esta cirugía^{30,31}.
- En tercer término, a medida que la disección progresa hacia proximal, se puede observar la introducción del hidrocele en la cavidad abdominal, a través de un amplio OIP, pero sin la presencia de un verdadero CPV. De esta forma, el HAE se comporta como un hidrocele "no comunicante". Similares hallazgos fueron previamente publicados^{3,12,15,28,31,32}. Quizás, la visión de un CPV por parte de varios autores, resulte de una incorrecta apreciación de los hechos, y la porción del HAE que atraviesa el OIP es mal diagnosticada como CPV. Dado que no existe comunicación entre el hidrocele y la cavidad peritoneal, el riesgo de recurrencia reside en una incompleta resección de la túnica vaginal patológica, y no en el cierre cuidadoso del CPV.
- En cuarto término, el componente abdominal del hidrocele se sitúa por detrás del peritoneo parietal posterior y puede ser llevado al campo operatorio mediante disección roma. De esta manera, no es necesario un abordaje abdominal o preperitoneal³³. Uno de nuestros pacientes fue tratado mediante visión laparoscópica, pero este método no contribuyó ni en el diagnóstico, previamente establecido por clínica y US, ni en el tratamiento quirúrgico inguinal; y por lo tanto debería quedar limitado a pacientes con otras anomalías asociadas de resolución laparoscópica; como por ejemplo la criptorquidia contralateral³⁴.

La vía escrotal^{31,35} es una técnica novedosa, pero en teoría tiene algunas desventajas; el componente abdominal se encuentra muy lejos del escroto y podría resultar muy dificultoso separarlo del peritoneo; podría dificultar además el tratamiento adecuado de otras posibles condiciones asociadas, como un testículo maldescendido; y como los autores mencionan, dado que la túnica

vaginal es plicada y no recortada, se requieren varios meses para que el hidrocele involucre.

- Por último, el componente escrotal se presenta como una gran bolsa de paredes gruesas, con una superficie interna brillante y lustrosa, muy distinta de la del hidrocele clásico observado en pacientes pediátricos. Se desconoce si esta particular apariencia es la causa o una consecuencia del hidrocele.

El HAE es una entidad rara, que se desarrolla casi exclusivamente durante el primer año de vida, y presenta una evolución muy diferente a la del típico hidrocele escrotal del recién nacido y lactante.

Basados en observaciones clínicas previas y apoyados en el presente trabajo, los pacientes con hidrocele importante desde etapa neonatal, son más propensos a desarrollar un HAE en los meses siguientes; por lo que deberán ser controlados cuidadosamente, mediante exámenes clínicos y US, y eventualmente operados una vez que se confirme el diagnóstico.

Bibliografía

1. Dupuytren G. Lecons Orales de Clinique Chirurgicale, Vol. 4. Paris, G. Balliere, 1834, pp 444.
2. Avolio L, Chiari G, Caputo MA, et al. Abdominoscrotal hidrocele in childhood: is it really a rare entity? *Urology* 2000; 56:1047-9.
3. Nagar H, Kessler A. Abdominoscrotal hidrocele in infancy: a study of 15 cases. *Pediatr Surg Int* 1998; 13(2-3):189-90.
4. Bickle LW. Abdominal or bilocular hidrocele. *Br Med J* 2:13, 1919.
5. Sasidharan P, Crankson S, Ahmed S. Fetal abdominoscrotal hidrocele. *Am J Obstet Gynecol* 1991;165:1353 -5.
6. Yigitler C, Avci A, Tahmaz L, et al. Giant unilateral abdominoscrotal hidrocele in association with crossed testicular ectopia. *Urology* 2006; Jan 67(1):199.
7. Kaplan M, Atakan IH, Aktoz T, et al. Giant unilateral abdominoscrotal hidrocele in an adult: Case report. *Int Urol Nephrol* 2006; 38(3-4):667-670.
8. Lampmann LE, van Heesch H, Meyer H. Adult abdominoscrotal hidrocele *Diagn Imaging Clin Med* 1984; 53(3):158-62.
9. Jacobson WHA. Diseases of the Male Organs of Generation. London, L & E Churchill, 1893, pp 766.
10. Tanzer RC. Abdominoscrotal hidrocele. *J Urol* 1935; 34: 447-52.
11. Brodman HR, Brodman LE, Brodman RF: Etiology of abdominoscrotal hidrocele. *Urology* 1977; 10(6):564 -5.
12. Gentile DP, Rabinowitz R, Hulbert WC. Abdominoscrotal hidrocele in infancy. *Urology* 1998;51:20 - 2.
13. Saharia PC, Bronsther B, Abrams MW. Abdominoscrotal hidrocele. Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1979;14(6):713-4.
14. Mahomed AA, Stockdate EJ, Varghese J, et al. Abdominoscrotal hidroceles: little place for conservation. *Pediatr Surg Int* 1998; 13:186-8.
15. Celayir AC, Akyuz U, Ciftlik H, et al. A critical observation about the pathogenesis of abdominoscrotal hidroceles. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1082-4.
16. Wlochynski T, Wassermann J, Generowicz Z. Abdominoscrotal hidrocele in childhood. *J Pediatr Surg* 1993; 28:248- 50.
17. Spier LN, Cohen H, Kenigsberg K. Bilateral Abdominoscrotal hidrocele: a case report. *J Pediatr Surg* 1995; 30:1382- 3.
18. Upadhyay V, Abubacker M, Teele R. Abdominoscrotal Hidrocele – Is There a Place for Conservative Management. *Eur J Pediatr Surg* 2006; 16: 282-4.
19. De Renzo CC, Barone JG. Nonoperative management of abdominoscrotal hidroceles in an infant. *Urology* 2006 Aug; 68(2):428.e9-11.

20. Dandapat MC, Padhi NC, Patra AP. Effect of hydrocele on testis and spermatogenesis. *Br J Surg* 1990; 77: 1293-4.
21. Chamberlain SA, Kirsch AJ, Thall EH, et al. Testicular dysmorphism associated with abdominoscrotal hydroceles during infancy. *Urology* 1995; 46:881-2.
22. Kesner KM, Crowley IP, Morkel R. Abdominoscrotal hydrocele causing upper urinary tract displacement and obstruction. *Urology* 1993 Mar;41(3):237-9.
23. Klin B, Efrati Y, Mor A, et al. Unilateral hydroureteronephrosis caused by abdominoscrotal hydrocele. *J Urol* 1992 Aug; 148(2 Pt 1):384-6.
24. Ravasse P, Petit T, Delmas P. A rare retroperitoneal tumor: abdomino-scrotal hydrocele. Two case reports] *Arch Pediatr* 2002 Sep; 9(9):925-7.
25. Krasna IH, Solomon M, Mezrich R. Unilateral leg edema caused by abdominoscrotal hydrocele: elegant diagnosis by MRI. *J Pediatr Surg* 1992; 27:1349-51.
26. Yarram SG, Dipietro MA, Graziano K, et al. Bilateral giant abdominoscrotal hydroceles complicated by appendicitis. *Pediatr Radiol* 2005; 35(12):1267-70. Epub 2005 Sep 14.
27. Estevao-Costa J, Morgado H, Soares-Oliveira M, et al. Hemorrhagic abdominoscrotal hydrocele. A challenging entity. *J Pediatr Surg* 2005; 40:731-3.
28. Ghosh A, McNally J. Unusual Presentation of Bilateral Abdominoscrotal Hydrocele in a Child. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1743-4.
29. Velasco AL, Ophoven J, Priest JR, et al. Paratesticular malignant mesothelioma associated with abdominoscrotal hydrocele. *J Pediatr Surg* 1988; 23:1065-7.
30. Serels S, Kogan S. Bilateral abdominoscrotal hydroceles in childhood. *Urol* 1996; 47:763-5.
31. Belman AB. Abdominoscrotal hydrocele in infancy: a review and presentation of the scrotal approach for correction. *J Urol* 2001 Jan; 165(1):225-7.
32. Ferro F, Spagnoli A, Lucchetti MC, et al. Abdominoscrotal hydrocele: a reliable surgical technique. *Urology* 2000; 55:771- 3.
33. Luks FI, Yazbeck S, Homsy Y, et al. The abdominoscrotal hydrocele. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3:176-8.
34. Kinoshita Y, Shono T, Nishimoto Y, et al. A case of an abdominoscrotal hydrocele surgically treated under laparoscopic assistance. *J Pediatr Surg* 2006; 41:1610-2.
35. Lord PH. A bloodless operation for the radical cure of idiopathic hydrocele. *Br J Surg* 1964; 51: 914-6.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. J. L. Cuervo
 Hospital de niños Dr. Ricardo Gutiérrez
 Gallo 1330
 Buenos Aires (1426)
 Argentina
 jlc@fibertel.com.ar

Caso Clínico

Linfangioma quístico abdominal. Resección videoasistida Abdominal cystic lymphangioma. VATS resection Linfangioma cístico abdominal. Ressecção videoassistida

Dres. J.M. Courel, J. Baez, D. Sosa, G. Mesples, R. Casado y C. Mercado Luna.
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Municipal de Córdoba.
Cátedra de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Córdoba.
Córdoba. Argentina.

Resumen

El linfangioma quístico retro o intraperitoneal es una lesión benigna de origen congénito debido al secuestro del tejido linfático que falla en la normal comunicación con el sistema linfático. A causa de la rareza de los mismos es difícil establecer una forma determinada de tratamiento. Presentamos dos casos de linfangioma quístico abdominal gigante y su diagnóstico y tratamiento mediante el uso de técnica laparoscópica.

Dos pacientes de 9 meses y 4 años de edad, uno de cada sexo fueron referidos a nuestro Servicio con cuadro de distensión abdominal crónica, sin signos de oclusión intestinal ni de peritonitis, con masa palpable abdominal no dolorosa. Como procedimiento diagnóstico se utilizó inicialmente radiografía de abdomen y torax, ecografía abdominal y tomografía (TAC) de abdomen con contraste oral y endovenoso. Mediante la utilización de la laparoscopia se realizó diagnóstico definitivo de lesión de origen linfático y posteriormente se drenó completamente la lesión bajo visión directa luego de lo cual se exterioriza la misma a través de trocar de 10 mm, se comprueba mediante insuflación la integridad de la misma y se reseca completamente.

En ambos casos se realizó la escisión completa de la lesión sin necesidad de resección intestinal, en forma videoasistida, mediante la utilización de tres canales de trabajo, previa comprobación de que se la liberó sin daño de su cápsula. El tiempo quirúrgico promedio fue de 65 minutos sin complicaciones intraoperatorias. Los dos pacientes presentaron lesión intraabdominal sin extensión retroperitoneal naciendo las mismas a nivel de borde antimesentérico de colon en epiplón gastrocólico. Se realizó serología para hidatidosis y rutina hematológica. Posterior a la resección se dejó drenaje al lecho por uno de los sitios de inserción del trocar. La necesidad de analgesia fue la mínima usual y la realimentación comenzó a las 24 horas sin complicaciones. El alta hospitalaria fue a las 48 horas. Hasta el momento del seguimiento, solo con ecografía abdominal y siendo el más largo de 17 meses, no se observó recurrencia de la lesión.

Los linfangiomas afectan a cualquier parte del cuerpo drenado por vasos linfáticos mostrando predilección por cabeza, cuello, axila y sitios que comprenden de la mitad a tres cuartos de todos los linfangiomas, siendo los de localización abdominal extremadamente raros, presentándose casi el 60% en menores de 5 años. Su tratamiento es exclusivamente quirúrgico requiriendo de escisión completa con o sin resección intestinal.

Palabras clave: Linfangioma – Abdominal – Laparoscopia

Summary

The retro or intraperitoneal cystic lymphangioma is a benign congenital in origin due to sequestration of lymphatic tissue that fails in normal communication with the lymphatic system. Because of the rarity of them is difficult to establish a particular form of treatment. Two cases of giant abdominal cystic lymphangioma and its diagnosis and treatment using laparoscopic technique.

Two patients 9 months and 4 years old, one of each sex were referred to our department with chronic abdominal distension box, with no signs of intestinal obstruction or peritonitis, abdominal palpable mass with no pain. Diagnostic procedure was initially used X-ray abdomen and thorax, abdominal ultrasound and computed tomography (CT) scan of the abdomen with oral and intravenous contrast. Using laparoscopy was performed for definite diagnosis of lymphatic origin and then completely drain the lesion under direct vision, after which it is manifested through the trocar 10 mm, is tested by blowing the indemnity of the same and dry completely.

Both patients underwent complete excision of the lesion without bowel resection, as VATS, using three channels of work, after checking that no damage was freed of its capsule. Mean operative time was 65 minutes without complications intropoperatorias. The two patients had intra-abdominal injury without retroperitoneal born the same level antimesenteric colon gastrocolic omentum. Hydatid serology was performed and routine haematological. After the removal was allowed to drain into the bed by one of the trocar insertion sites. The need for analgesia was the usual minimum and feedback began at 24 hours without complications. The discharge was at 48 hours. Until the track, only with abdominal ultrasound and the longest being 17 months, there was no recurrence of the injury.

Lymphangiomas affect any part of the body drained by lymphatic vessels showing a predilection for head, neck, armpit and sites that comprise one-half to three quarters of all lymphangiomas, being extremely rare abdominal location, presenting almost 60% in children 5 years. Its treatment is exclusively surgical excision requiring complete with or without bowel resection.

Index words: Lymphangioma - Abdominal - Laparoscopy

Resumo

O linfangioma cístico retro ou intraperitoneal é uma lesão benigna, de origem congênita, devido ao seqüestro de tecido linfático sem comunicação normal com o sistema linfático. Devido à raridade dos mesmos é difícil estabelecer uma determinada forma de tratamento. Apresentam-se dois casos de linfangioma cístico, gigante, abdominal, seu diagnóstico e tratamento com o uso de técnica laparoscópica.

Dois pacientes, de 9 meses e 4 anos de idade. Um de cada sexo, foram encaminhados a nosso serviço com quadro de distensão abdominal crônica, sem sinais de obstrução intestinal ou peritonite, com massa abdominal não dolorosa. Como procedimento diagnósticos utilizaram-se inicialmente radiografias de tórax e abdome, ecografia abdominal e tomografia (TAC) de abdome, com contrastes oral e endovenoso. Mediante a utilização da laparoscopia realizou-se diagnóstico definitivo de lesão de origem linfática e, posteriormente, drenou-se completamente a lesão sob visão direta; a seguir exterioriza-se a mesma através do trocarte de 10 mm, comprova-se com insuflação a integridade da mesma e se resseca completamente.

Em ambos os casos realizou-se a excisão completa da lesão, sem necessidade de ressecção intestinal, de forma videoassistida, com a utilização de três canais de trabalho, com comprovação prévia de foi liberada sem lesão da sua cápsula. O tempo cirúrgico médio foi de 65 minutos, sem complicações intra-operatórias. Os dois pacientes apresentaram lesão intra-abdominal, sem extensão retroperitoneal, originando-se no bordo anti-mesentérico do colo, em epiplo gastrocólico. Realizou-se

sorologia para hidatidose e rotina hematológica. Após a ressecção deixou-se drenagem, do leito cirúrgico, por um dos sítios de inserção dos trocareres. A necessidade de analgesia foi a mínima usual e a alimentação iniciou nas 24 horas, sem complicações. A alta hospitalar foi com 48 horas. Até o momento do seguimento, com ecografia abdominal e sendo o mais longo de 17 meses, não se observou recorrência da lesão.

Os linfangiomas afetam qualquer parte do corpo, drenado por vasos linfáticos, mostrando predileção por cabeça, pescoço axila e locais que compreendem metade a três quartos de todos os linfangiomas. Os de localização abdominal são extremamente raros, apresentando-se quase em 60% em menores de 5 anos. O tratamento é exclusivamente cirúrgico, requerendo excisão completa, com ou sem ressecção intestinal.

Palavras chave: Linfangioma – Abdome - Laparoscopia

Introducción

Los defectos congénitos linfáticos constituyen un espectro de alteraciones que pueden manifestarse dentro de un amplio espectro de presentaciones clínicas que incluyen linfedemas, efusiones quilosas, malformaciones linfangiomatosas y linfangiectasia intestinal con malaabsorción.

Los linfangiomas son colecciones benignas anómalas localizadas o generalizadas de los vasos linfaíacos que forman masas de quistes de tamaño variable con potencial de extensión local con infiltración de estructuras adyacentes a partir del secuestro de tejido linfático que falla en la normal comunicación con el sistema linfático.

Estas lesiones pueden afectar casi cualquier área del cuerpo donde los linfáticos esten presentes, constituyendo el 5,6% de todas las lesiones benignas de la infancia sin predilección por sexo o raza. Gross observó que el 65% de los linfangiomas aparecen al nacimiento mientras que el 90% aparecen al final del segundo año de vida.

Los linfangiomas quísticos intraperitoneales o retroperitoneales son lesiones poco comunes de origen congénito. Galifer¹ y colaboradores recolectaron solo 139 casos de la literatura inglesa; mientras que en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas 19 de 41 casos de lesiones quísticas intrabdominales, en un período de 34 años, fueron diagnosticados como linfangiomas. En el abdomen la localización más común es en el mesenterio, seguido por el epiplón del mesocolon y retroperitoneo. Los síntomas van desde la compresión por el aumento progresivo de la masa, hasta hemorragia causada por la erosión o torsión del quiste, desplazamiento renal usualmente sin síntomas de obstrucción urinaria o solamente masa abdominal palpable.

A causa de la rareza de estas lesiones los pacientes suelen ser sometidos a estudios múltiples y cirugías repetidas. Presentamos nuestra experiencia personal mediante el uso de la videolaparoscopia como método de elección para un diagnóstico y tratamiento acertado.

Presentación de los casos

En el período de julio de 2006 a septiembre de 2007, dos pacientes de 9 meses y 4 años de edad, uno de cada sexo fueron referidos a nuestro Servicio presentando ambos cuadro de distensión abdominal crónica, sin signos de oclusión intestinal ni de peritonitis con tiempo de evolución no determinado en la anmnesis y con masa palpable abdominal no dolorosa de consistencia blanda. Una vez ingresados al Servicio se utilizó como procedimiento diagnóstico inicial rutina hematológica y serología para hidatidosis, radiografía directa de abdomen de pie y de tórax, en la cual

se observó solamente desplazamiento lateral de asas intestinales. La ecografía abdominal demostró masa quística multilocular hipoecogénica superficial y la tomografía de abdomen con contraste oral y endovenoso fue el estudio subsiguiente que informó masa quística unilocular peritoneal sin aparente invasión a la raíz del mesenterio, aunque el diagnóstico fue de presunción sin la certeza absoluta no pudiendo determinar si las lesiones eran localizadas o difusas para determinar la terapéutica. Mediante la utilización de la laparoscopia se realizó diagnóstico definitivo de lesión de origen linfático y tratamiento de la misma. Al ser ambas lesiones de importante tamaño que ocupaban casi la totalidad de la cavidad abdominal, una vez posicionado el paciente se realiza el ingreso a nivel de hipocondrio izquierdo mediante técnica abierta colocando canal de 10 mm con presión de 5 mm hg. Se visualizó en ambos casos la lesión, sin poder determinar inicialmente el sitio exacto de su nacimiento. Se colocan dos canales de trabajo accesorios de 5 mm a nivel de flanco izquierdo y en epigastrio y se perfora mínimamente la lesión y posteriormente se drena completamente la misma bajo visión directa. Se exterioriza la bolsa aparentemente indemne en sus paredes a través del trócar de 10 mm y se insufla la misma con CO2 para comprobar tener la lesión completa y sin ruptura. En uno de nuestros pacientes se decidió exteriorizar la lesión a nivel umbilical debido al mayor tamaño de la misma y se resecó bajo visión directa con sección a nivel de implantación.

Posteriormente se coloca óptica de 5 mm por el segundo canal de trabajo para corroborar el sitio de nacimiento del linfangioma, siendo en los dos pacientes el sitio aparente de su nacimiento a nivel de mesocolon.

Se realizó en ambos casos la resección de la lesión en su totalidad sin necesidad de resección intestinal y se comprobó posteriormente mediante visión laparoscópica la hemostasia y ausencia de lesión residual.

En ambos casos se dejó drenaje al acecho que se retiró a las 24 horas.

La realimentación comenzó a las 24 horas sin complicaciones. El alta hospitalaria fue a las 48 horas. En ambos pacientes se realiza seguimiento mediante ecografía en el primer caso solo hasta el año y medio posterior a la cirugía luego de lo cual se perdió el seguimiento, mientras que el segundo se encuentra actualmente en control, sin recurrencia en ninguno.

Discusión

Los linfangiomas son lesiones benignas asociadas a una significativa morbilidad cuando son tratadas mediante técnicas estándar. El resultado en el tratamiento está relacionado con el sitio de localización y su extensión siendo el mismo afectado por el tiempo que requiere su diagnóstico.

Los linfangiomas intrabdominales son raros y conforman entre el 5 al 9% de los casos, existiendo dos formas de presentación: localizada o difusa²⁻⁹.

La primera es posible de ser resecada completamente mediante cirugía siendo la difusa refractaria a la escisión quirúrgica convencional. En los reportes de Steyaert¹¹ existe una predominancia de sexo masculino, presentándose los mismos antes del quinto año de vida. El 88% de los pacientes son sintomáticos. Los síntomas de presentación incluyen vómitos, dolor abdominal, aumento progresivo del perímetro abdominal y náuseas. El aumento rápido del tamaño de la lesión puede ocurrir debido a inflamación o hemorragia de la misma. La tendencia de algunas de estas lesiones a mostrar extensiones digitiformes en órganos adyacentes sugiere que algunos linfangiomas podrían ser verdaderas neoplasias.

Aproximadamente dos tercios ocurren en mesenterio e intestino delgado y un tercio en retroperitoneo aunque puede observarse compromiso cólico o gástrico.

Los estudios complementarios como la ecografía y tomografía determinan la naturaleza de la masa pudiendo mediante los mismo mostrar su localización y límites y mostrar la invasión o no de la raíz mesentérica, aunque sin exactitud. La resonancia

magnética ha demostrado ser mejor en el delineamiento de la extensión tumoral y sus características. El tratamiento conservador que consiste en el drenaje de la lesión o la escisión parcial de la misma es insatisfactoria. Sin embargo la escisión quirúrgica completa es el tratamiento de elección requiriendo en más del 61% de los casos resección intestinal. La recurrencia de la lesión es la principal complicación cuando la resección es incompleta.

El abordaje laparoscópico fue descrito inicialmente por Saw y Ramachandra¹⁰ en 1994 con potenciales ventajas. Permite inicialmente realizar diagnóstico certero de la lesión y verificar con exactitud el sitio de inserción de la lesión y por supuesto las ventajas estéticas y la rápida recuperación del paciente con escasa morbilidad postquirúrgica. Creemos sin embargo que la exéresis completa en los casos de lesiones de gran tamaño es dificultosa por lo que recomendamos en el caso que sea posible exteriorizar la misma, corroborar su indemnidad y realizar la resección completa.

Independientemente de la ventaja estética, la manipulación de las vísceras es prácticamente nula, con escaso íleo postquirúrgico que permite una rápida realimentación.

No se requiere de analgesia diferente a la usual y el alta es temprana y sin complicaciones, aunque nuestra muestra es no representativa para evaluar estos resultados. Las complicaciones son infrecuentes cuando la escisión es completa y el seguimiento del paciente puede ser realizado en forma satisfactoria mediante examen clínico y ecográfico.

Bibliografía

1. Galifer RB, Pous JG, Juskiewenski S, et al: Intraabdominal cystic lymphangiomas in childhood. *Prog Pediatr Surg* 11: 173-229, 1978.
2. Lee FC: Large retroperitoneal chylous cyst. Report of a case with experiments on lymphatic permeability. *Arch Surg* 44: 61, 1942.
3. Kovalivker M, Motovic A: Obstruction and gangrene of bowel with perforation due to a mesenteric cyst in a newborn. *J Pediatr Surg* 22: 377-378, 1987.
4. Fonkalsrud EW: Congenital malformations of the lymphatic system. *Semin Pediatr Surg* 3: 62-69, 1994.
5. Levine C: Primary disorders of the lymphatic vessels-a unified concept. *J Pediatr Surg* 24: 233-240, 1983.
6. Hancock BJ, St-Vil D, Di Lorenzo M: Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 27: 220-226, 1992.
7. Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW: Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 26: 1309-1313, 1991.
8. Kurtz RJ, Heimann TM, Holtz J: Mesenteric and retroperitoneal cyst. *Ann Surg* 203: 109-111, 1986.
9. Solovei G, Alamer A, Elchardus JF, et al: Les lymphangiomes kystiques mesenteriques chez l'enfant. *Ann Chir* 44: 319-322, 1999.
10. Saw EC, Ramachandra S: Laparoscopic resection of a giant mesenteric cyst. *Surg Laparoscop Endoscop* 4: 59-61, 1994.
11. Chang JHT, Newkirk J, Carlton G, et al: Generalized lymphangiomatosis with chylous ascites. Treatment by peritoneo-venous shunting. *J Pediatr Surg* 15: 748-750, 1980.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. J.M. Courel
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Infantil Municipal de Córdoba
Córdoba
Argentina

Artículo

Manejo quirúrgico de los trastornos deglutorios en pacientes con déficit neurológico severo e impacto familiar
Surgical management of deglutitive disorders in patients with severe neurological deficit and family impact
Manejo cirúrgico dos transtornos da deglutição em pacientes com déficit neurológico grave e impacto familiar

Dres. D.M. Sosa, J.J.N. Báez, G.N. Mesples, A.R. Casado y J.M. Courel.
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Municipal de Córdoba.
Cátedra de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Córdoba.
Córdoba. Argentina.

Resumen

Los trastornos deglutorios son un problema frecuente en los pacientes con déficit neurológico y tienen gran impacto en la calidad de vida del paciente y su entorno familiar. Presentamos nuestra experiencia en el manejo de estos pacientes mediante gastrostomía y procedimiento antirreflujo concomitante.

Se realizó un estudio sobre 20 pacientes con déficit neurológico severo que condicionaba trastorno deglutorio intervenidos en nuestro servicio desde mayo de 2004 a mayo de 2008, analizando sus historias clínicas y realizando una encuesta a los familiares. Se excluyeron aquellos pacientes sin seguimiento alejado luego de la cirugía y a los fallecidos por causas no relacionadas con el procedimiento.

Antes de la cirugía 48% presentaba trastornos respiratorios recurrentes y 85% se encontraba por debajo del percentilo 3 para edad y peso. Todos fueron evaluados prequirúrgicamente con tránsito esofagogastroduodenal y cinedeglución. Se realizó cirugía videolaparoscópica en 10 pacientes y cirugía convencional en los otros 10, practicando gastrostomía según técnica de Stamm en todos los casos. El tiempo promedio de anestesia fue de 2 horas para la cirugía videolaparoscópica y de 85 minutos para la cirugía convencional. El promedio de días de internación fue de 10,4 días.

Complicaciones post quirúrgicas severas: neumonía, sepsis y meningitis en un paciente, fístula esofágica en otro y celulitis de pared y absceso intraabdominal en otro. En el posquirúrgico alejado 20% presentó complicaciones leves del ostoma. Ocurrió ruptura de la gastrostomía con peritonitis a los 4 meses de la cirugía en un paciente, oclusión intestinal por bridas en otro y dehiscencia de gastrostomía en el último. No hubo muertes relacionadas con la cirugía.

En la encuesta a los familiares 65% consideró que el progreso de peso era adecuado, 20% lo consideró escaso y 10% nulo. 68,4% refirió mejoría de la patología respiratoria y 21% aseguró que no se modificó luego de la cirugía. Con respecto a las molestias leves relacionadas con el ostoma 73,3 no las presentó, 5,2% se resolvió fácilmente y en el 21% persisten pero son tolerables. Todos refirieron disminución importante del tiempo necesario para la alimentación y aseguraron que volverían a realizarle gastrostomía a su hijo.

La realización de gastrostomía y cirugía antirreflujo concomitante tuvo, en este estudio, una elevada incidencia de complicaciones la mayoría de las cuales se resolvió satisfactoriamente. Tanto la cirugía convencional como la videolaparoscópica nos resultaron abordajes útiles sin hallar diferencias significativas en los resultados postquirúrgicos. El procedimiento fue altamente aceptado por los familiares al mejorar los trastornos respiratorios, favorecer el progreso de peso y disminuir el tiempo requerido para la alimentación.

Palabras clave: Reflujo gastroesofágico – Gastrostomía – Déficit neurológico

Summary

Deglutitive disorders are a common problem in patients with neurological deficits and have great impact on quality of life of patients and their families. We present our experience in managing these patients using concomitant antireflux procedure gastrostomy.

A study on 20 patients with severe neurological deficits that conditioned swallowing disorder surgery at our department from May 2004 to May 2008, analyzing their medical records and conducting a survey to family members. We excluded those patients with no follow-up after surgery and died of causes unrelated to the procedure.

Before surgery 48% had recurrent respiratory disorders and 85% were below the 3rd percentile for age and weight. All were evaluated preoperatively with upper GI and cinedeglución. Laparoscopic surgery was performed in 10 patients and conventional surgery in the other 10, practicing Stamm gastrostomy technique as in all cases. The average anesthesia time was 2 hours for laparoscopic surgery and 85 minutes to conventional surgery. The average length of hospitalization was 10.4 days.

Severe post-surgical complications: pneumonia, sepsis and meningitis in one patient, esophageal fistula and cellulitis in another wall and intraabdominal abscess in another. In the remote postoperative complications 20% had mild stoma. Rupture occurred gastrostomy peritonitis at 4 months after surgery in one patient, intestinal obstruction by adhesions in another and dehiscence of gastrostomy in the past. There were no deaths related to surgery.

In the survey 65% of the families felt that progress was adequate weight, 20% considered it poor and 10% void. 68.4% reported improvement in respiratory disease and 21% said they did not change after surgery. With respect to the mild discomfort associated with 73.3 stoma did not present, 5.2% is easily solved and 21% persist but are tolerated. All reported significant reduction in the time required for food and said they would return to take place gastrostomy his son.

Performing concomitant gastrostomy and antireflux surgery had, in this study, a high incidence of complications most of which were satisfactorily resolved. Both the conventional and laparoscopic surgery we found no useful approaches were significant differences in postoperative results. The procedure was highly accepted by the family to improve respiratory disorders, promote the progress of weight and decrease the time required for food.

Index words: Gastroesophageal reflux - Gastrostomy - Neurological deficit

Resumo

Os transtornos da deglutição são um problema freqüente nos pacientes com *déficit* neurológico e têm grande impacto na qualidade de vida do paciente e de sua família.

Apresentamos nossa experiência no manejo destes pacientes mediante gastrostomia e procedimento antirrefluxo concomitante.

Realizou-se um estudo sobre 20 pacientes com *déficit* neurológico grave, que condicionava transtorno da deglutição, submetidos à intervenções em nosso serviço desde maio de 2004 a maio de 2008, analisando suas histórias clínicas e realizando-se entrevista com os familiares. Excluíram os pacientes sem seguimento pós-operatório prolongado e os falecidos por causas não relacionadas ao procedimento.

Antes da cirurgia 48% apresentavam transtornos respiratórios recorrentes e 85% encontravam-se abaixo do percentil 3 para idade e peso. Todos foram estudados, no pré-operatório, com seriografia esofagogastroduodenal e deglutograma. Realizou-se cirurgia videolaparoscópica em 10 pacientes e cirurgia convencional nos outros 10, com gastrostomia segundo a técnica de Stamm em todos os casos. O tempo médio de anestesia foi de 2 horas para a cirurgia videolaparoscópica e de 85 minutos para a cirurgia convencional. A média de dias da internação foi de 10,4 dias.

Complicações pós-operatórias graves: pneumonia, sepse e meningite em um paciente, fístula esofágica em outro e celulite de parede e abscesso intra-abdominal em outro. No pós-operatório tardio 20% apresentaram complicações leves com o estoma. Ocorreu ruptura da gastrostomia com peritonite 4 meses após a cirurgia em 1 paciente, obstrução intestinal por bridas em outro e deiscência da gastrostomia no último. Não houve mortes relacionadas com a cirurgia.

Na entrevista com os familiares 65% consideraram que o ganho de peso foi adequado, 20% consideraram pouco e 10% nulo. Melhora dos problemas respiratórios foram referidos por 68,4% e 21% referiram não haver modificação após a cirurgia. Com relação aos problemas leves relacionados com o estoma, 73,3 % não apresentaram, 5,2% resolveram facilmente e nos 21% em que persistem estes são toleráveis. Todos referiram diminuição importante do tempo necessário para a alimentação e voltariam a realizar a gastrostomia em seu filho.

A realização da gastrostomia e cirurgia antirrefluxo concomitante teve, neste estudo, uma elevada incidência de complicações, a maioria com resolução satisfatória. Tanto a cirurgia convencional quanto a videolaparoscópica resultaram em abordagens úteis sem diferenças significativas nos resultados pós-operatórios. O procedimento foi altamente aceito pelos familiares ao melhorar os transtornos respiratórios, favorecer o ganho ponderal e diminuir o tempo necessário para a alimentação.

Palavras chave: Refluxo gastroesofágico - Gastrostomia - Déficit neurológico

Introducción

Los trastornos deglutorios son un problema frecuente de los pacientes con déficit neurológico severo y están asociados con una considerable morbilidad y mortalidad, así como a efectos secundarios en su entorno familiar¹⁻⁴. Los problemas físicos asociados incluyen desnutrición, falta de crecimiento, déficit de función inmunitaria, complicaciones respiratorias por aspiración y dolor asociado con reflujo gastroesofágico²⁻⁵. Por otro lado la lentitud y dificultad para alimentar al paciente afecta claramente al grupo familiar^{2,3,6}. Por los motivos antes mencionados es que se plantea la necesidad de obtener un acceso adecuado para la alimentación enteral a largo plazo que permita un correcto aporte nutricional a la vez que disminuye el tiempo requerido por los familiares para suministrarlo^{1,4}.

Debido a que hasta la mitad de los pacientes a los que se le realiza gastrostomía presenta reflujo gastroesofágico posquirúrgico^{7,8}, en nuestro Servicio optamos por realizar cirugía antirreflujo concomitante.

El objetivo del trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de los trastornos deglutorios severos en pacientes con daño neurológico analizando diferentes tipos de procedimiento antirreflujo, tiempo operatorio, hospitalización y complicaciones posquirúrgicas así como el impacto de la cirugía en el entorno familiar.

Material y método

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de los pacientes con déficit neurológico intervenidos quirúrgicamente para la realización de gastrostomía entre mayo de 2004 y mayo de 2008 en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Municipal mediante la revisión de historias clínicas.

Los criterios de inclusión fueron: paciente con déficit neurológico severo que condicionara trastorno deglutorio a los que se les realizó gastrostomía y procedimiento antireflujo simultáneo, excluyendo a aquellos pacientes a los que no se le pudo realizar control alejado luego de la cirugía y a los que fallecieron por causas no relacionadas con el procedimiento.

Veinte pacientes cumplieron los criterios de inclusión, 10 de sexo femenino y 10 de sexo masculino, con un rango edad entre 4 meses y 15 años (mediana de 7 años).

Quince pacientes tenían diagnóstico de parálisis cerebral y los otros cinco presentaban hipotonía que condicionaba su trastorno deglutorio (2 síndromes genéticos en estudio, 1 metabopatía, 1 encefalocele y 1 neuropatía desmielinizante).

Se realizó una encuesta a los familiares de estos pacientes para valorar el impacto en el entorno de los niños sometidos a este procedimiento, el progreso de peso, la incidencia de patología respiratoria, tiempo necesario para alimentarlo y molestias relacionadas con el ostoma.

Resultados

El 45% de los niños presentaba trastornos respiratorios recurrentes antes de la cirugía y el 85% se encontraba por debajo del percentil 3^o para edad y peso.

En todos los casos se realizó tránsito esofagogastroduodenal y cine DEGLUCIÓN estableciéndose el diagnóstico de trastorno deglutorio con pasaje de contraste a vía aérea.

Se realizó cirugía videolaparoscópica en 10 pacientes efectuándose funduplicatura según técnica de Nissen en 8 casos y según técnica de Jaubert-Beaujeu's¹⁰ en los otros 2.

La cirugía convencional se utilizó en 10 pacientes realizando funduplicatura de Nissen en 7 casos y de Jaubert-Beaujeu's en 3.

A todos los pacientes se les realizó gastrostomía según técnica de Stamm.

El tiempo promedio de anestesia requerido para la cirugía fue de 2 horas para la cirugía videolaparoscópica (rango de 70 minutos a 3 horas 30 minutos.) y de 85 minutos para la cirugía convencional (rango de 45 minutos a 2 horas). No se hallaron diferencias significativas en cuanto a complicaciones postquirúrgicas y tiempo de internación al comparar la técnica convencional vs. el abordaje videolaparoscópico.

El período de internación posquirúrgico fue de 10,4 días en promedio (rango de 4 a 49 días). Las complicaciones posquirúrgicas más severas ocurrieron en tres pacientes: neumonía, sepsis y meningitis en un paciente el cual requirió internación por 42 días, fístula esofágica en otro (15 días de internación) y celulitis de pared y absceso intraabdominal en el tercero (49 días de internación). Los otros cursaron un posquirúrgico inmediato sin complicaciones.

En el posquirúrgico alejado (Figura 1) 20% de los pacientes presentó complicaciones relacionadas con el ostoma las cuales se resolvieron satisfactoriamente.

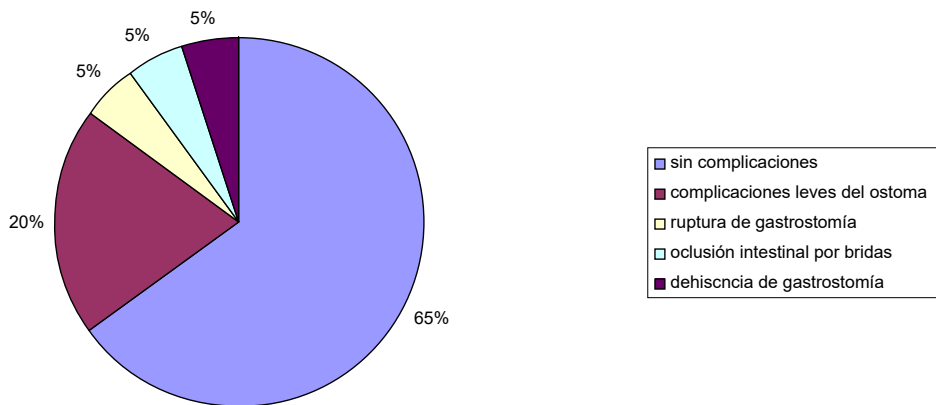


Figura 1: incidencia de complicaciones post quirúrgicas alejadas.

Una paciente presentó ruptura de la gastrostomía con peritonitis subsecuente luego de un recambio de botón gástrico 4 meses luego de la cirugía, debiendo realizar cierre del orificio gástrico y limpieza de cavidad. En la actualidad es alimentada con sonda nasogástrica.

Un paciente sufrió oclusión intestinal por bridas requiriendo laparotomía en el posquirúrgico alejado y otro padeció dehiscencia de la gastrostomía requiriendo cierre de la abertura gástrica y apertura de un nuevo ostoma gástrico con buenos resultados. No hubo ningún caso de muerte relacionada con la cirugía.

El tiempo promedio transcurrido desde la cirugía de 16,2 meses (rango 3 a 46 meses). El 65% de los familiares consideró que el progreso de peso luego de la cirugía había sido adecuado, 20% lo consideró como escaso, 10% nulo y 5% (1 paciente) se alimenta con sonda nasogástrica por complicaciones quirúrgicas antes citadas (Figura 2).

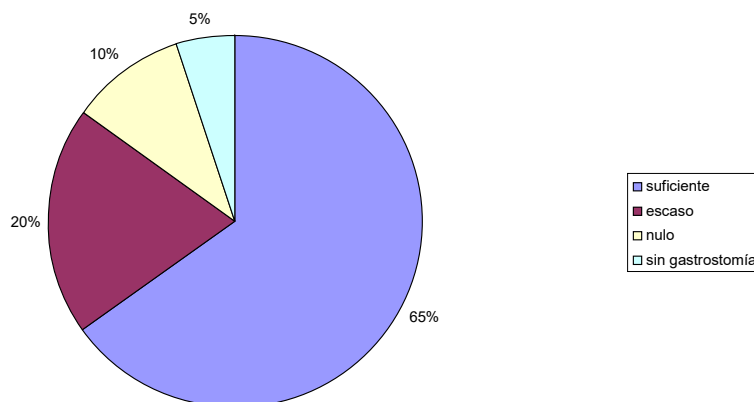


Figura 2: progreso de peso según evaluación de los familiares

El 68,4% refiere mejoría de las afecciones respiratorias luego de la cirugía, 21,6% asegura que no se modificaron y ninguno manifestó empeoramiento de la sintomatología.

Con respecto a las molestias leves relacionadas con el ostoma (dermatitis, requerimiento sonda gástrica por falta de tolerancia al botón, pérdida escasa de líquido alrededor del botón gástrico, etc.) el 73,7% no presentó ninguna, en el 5,2% se resolvieron fácilmente y en el 21% de los paciente persisten pero son tolerables. Todos los familiares encuestados refirieron una disminución importante del tiempo requerido para alimentar al paciente y cuando se les preguntó si volverían a realizarle gastrostomía a su hijo la respuesta fue unánime y positiva, aún en aquellos pacientes que padecieron complicaciones post quirúrgicas con hospitalización prolongada.

Discusión

Para el tratamiento de los trastornos deglutorios en pacientes con déficit neurológico severo se han propuesto múltiples procedimientos que van desde aquellos minimamente invasivos como la colocación de una sonda gastroyeyunal guiada por imágenes¹¹ hasta cirugías tan radicales como la disociación esófago gástrica¹², pasando por la gastrostomía percutánea. Esta variedad de opciones no hace más que demostrar la inexistencia de un procedimiento que realmente presente una baja morbilidad en estos pacientes ya de por sí complejos.

A pesar de tener antecedentes clínicos, estudios radiológicos y phmetría prequirúrgicos negativos para RGE el mismo puede aparecer luego de la realización de una gastrostomía debido a los cambios anatómicos, en el volumen y las características de los alimentos o exámenes previos falso negativos^{1,7,8,13-15}. Los procedimientos antirreflujo concomitantes se han propuesto para evitar la aparición de RGE posquirúrgico⁷. Es importante destacar que estos procedimientos conllevan mayor morbimortalidad^{7,15} y prolongan los tiempos quirúrgicos en pacientes que en su mayoría son desnutridos severos, con afecciones respiratorias recurrentes y graves anomalías posicionales debidas a espasticidad. Lo antes dicho hace también más riesgosa la cirugía en un segundo tiempo, la cual resulta técnicamente más dificultosa debido a la existencia de una gastrostomía previa^{1,7,16}.

Por las razones antes citadas en nuestro Servicio optamos por realizar gastrostomía y procedimiento antirreflujo simultáneo a estos pacientes.

La cirugía videolaparoscópica se impone cada día con mayor aceptación para este tipo de procedimientos¹⁷⁻²¹ aunque sus resultados comienzan a hacerse más evidentes a medida que progresa la curva de aprendizaje.

La elevada incidencia de complicaciones que presentan los pacientes con déficit neurológico hace que el cirujano se plantee si realmente mejora la calidad de vida con el procedimiento y en que forma afecta este al medio familiar. Múltiples estudios^{2-4,8} demuestran que la colocación de una gastrostomía mejora el estado nutricional y la calidad de vida de estos pacientes a la vez que facilita el manejo de los mismos por parte de sus familiares.

En éste estudio encontramos que si bien la realización de una gastrostomía y procedimiento antirreflujo en el paciente con déficit neurológico tuvo una elevada incidencia de complicaciones, éstas fueron en su mayoría pasibles de una resolución satisfactoria.

Tanto la cirugía convencional como la videolaparoscópica nos resultaron abordajes útiles, sin hallar, en este estudio, diferencias significativas entre ambas en cuanto a complicaciones posquirúrgicas. El tiempo total anestésico fue ligeramente superior para la cirugía videolaparoscópica debiéndose esto por un lado al lapso requerido para armar el instrumental y por otro a la curva de aprendizaje.

A pesar de la morbilidad que genera el procedimiento, éste fue altamente aceptado por los familiares al mejorar los trastornos respiratorios, favorecer el progreso de peso y facilitar la administración de alimentos disminuyendo notablemente el tiempo requerido para suministrarlos.

En nuestra experiencia la realización de gastrostomía y procedimiento antirreflujo adjunto redundó en una mejoría de la calidad de vida de los pacientes y su entorno familiar. Seguramente con el mayor entrenamiento de la videolaparoscopia lograremos disminuir los tiempos operatorios y las complicaciones posquirúrgicas de este método que día a día va demostrando mayor utilidad dentro de la cirugía pediátrica.

Bibliografía

1. Burd R, Price M, Whalen T: The role of protective antireflux procedures in Neurologically impaired children: a decision analysis. *J Pediatr Surg* 37:500-506 (2002).
2. Craig GM, Carr LJ, Cass H, Hasting RP, Lawson M, Reilly S, Ryan M, Townsend J, Spitz L: Medical, surgical, and health outcomes of gastrostomy feeding. *Dev Med Child Neurol* 48:353-360(2006).
3. Sullivan PB, Lambert B, Rose M, Ford-Adams M, Johnson A, Griffiths P: Prevalence and severity of feeding study. *Dev Med Child Neurol* 42:674-680 (2000).
4. Sullivan PB, Alder N, Bachlet AME, Grand H, Juszczyk E, Henry J, Angharad Vernon R, Warner J, Wells J: Gastrostomy feeding in cerebral palsy: too much of a good thing? *Dev Med Child Neurol* 48:877-882 (2006).
5. Gisel EG, Alphonse E: clasificación de eating efficiency in children with cerebral palsy. *Disphagia* 10:264-274 (1995).
6. Petersen M, Satish K, Davis P, Newman L, Temple C: Eating and feeding are not same: caregivers perceptions of gastrostomy feeding for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 48:713-717 (2006).
7. Boix-ochoa J, Marhuenda C: capítulo 28: Reflujo gastroesofágico. En: Ashkraf, K, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL. En: *Cirugía Pediátrica. Filadelfia, EEUU. 3ra ed.(2000) pp 393-413.*
8. Langer JC, Wesson DE, Ein SH: Feeding gastrostomy in neurologically impaired children: is an antireflux procedure necessary? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 7:837-841 (1988).
9. Lejarraga H, Orfila J: Graficas de peso en niños. *Arch Arg Ped* 85: 209-222 (1987).
10. Gounot E, Jaubert de Beaujeu: La Technique de Jaubert De Beaujeu pour le traitement des hernies hiatales du nourrisson et de l'enfant. *Chir Pediatr* 30:203-208 (1989).
11. Wales PW, Diamond IR, Dutta S, Muraca S, Chait P, Connolly B, Langer J: Fundoplication and gastrostomy versus image-guided gastrojejunal tube for enteral feeding in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux. *J Pediatr Surg* 37:407-412 (2002).
12. Gatti C, Di Abriola F, De Angelis P, Laviani R, La Sala E, Dall'Oglio L: Esophagogastric Dissociation Versus Fundoplication: Which Is Best for Severely Neurologically Impaired Children? *J Pediatr Surg* 36:677-680 (2001).
13. Molit DL, Golladay ES, Seibert JJ: Syntomatic gastroesophageal reflux following gastrostomy in neurologically impaired patients. *Pediatrics* 75:1124-1126 (1985).
14. Berezin S, Schwaz SM, Halata MS: Gastroesophageal reflux secondary to gastrostomy tube placement. *Am J Dis Child* 140:699-701 (1986).
15. Folkalsrud EW, Ament ME: Gastroesophageal reflux in childhood. *Curr Probl Surg* 33:1-70 (1996).
16. Ramachandran V, Ashcraft KW, Sharp RJ: Thal funduplication in neurologically impaired children. *J Pediatr surg* 31:819-822 (1996).
17. Hosayoshi K, Okuyama H, Kubota A, Oue T, Tazuke Y, Yagi M, Okada A: Can laparoscopy antireflux surgery improve de quality of life in children with neurologic and neuromuscular handicaps? *J Pediatr Surg* 39:1761-1764 (2004).

18. Sampson LK, Georgeson KE, Witters DC: Laproscopic gastrsotomy as an adjunctive procedure to laparoscopic funduplcation in children. Surg Endosc 10:1106-1110 (1996).
19. Steyaert H, Al Mohaidly M, Lembo A, Carfagna L, Tursini S, Valla JS: Long-term outcome of laparoscopic Nissen and Toupet fundoplication in normal and neurologically impaired children. Sur Endosc 17:543-546 (2003).
20. Mathei J, Coosemans W, Nafteux P, Decker G, De Leyn P, Van Raemdonk D, Hoffman I, Deboeck C, Proesmans M, Lerut T: Laparoscopic Nissen Funduplication in infant and children: analysis of 106 consecutive patients With special emphasis in impaired vs. Neurologically normal patients. Surg Endosc 22:1054-1059 (2008).
21. Esposito C, Van Der Zee DC, Settimi A, Doldo P, Staiano A, Bax NM: Risks and benefits of surgical manegement of gastroesophageal reflux in neurologically impaired children. Surg Endosc 17:708-710 (2003).

Trabajo presentado en le 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. D.M. Sosa
Servicio de Cirugía Pediátrica
Hospital Infantil Municipal de Córdoba
Cátedra de Cirugía Pediátrica. Universidad Nacional de Córdoba.
Córdoba. Argentina.
Lavalleja esquina Góngora
B. Alta Córdoba. CP5000
e-mail: dianamsosa@hotmail.com

Caso Clínico

Mesosigmoideoplastia, una opción en el vólvulo sigmoideo en niños Mesosigmoideoplastia an option in the sigmoid volvulus in children Mesosigmoideoplastia, uma opção no vólvulo sigmoídeo em crianças

Dres. C. Puga Nougués, M.E. Elías, A. Sanz, A. Jaes y R. Cassella.
Servicio de Cirugía. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El vólvulo de sigmoides en niños es una patología infrecuente que produce abdomen agudo oclusivo o suboclusiones intestinales recurrentes. Dado que muchas veces se resuelve espontáneamente en forma transitoria, el diagnóstico y tratamiento adecuado se retarda.

En el adulto es una patología mucho más frecuente, sobre todo en África y Europa del este. En estas latitudes se ha relacionado con dietas de alto residuo y bajo contenido líquido ocasionando constipación crónica severa. Para su tratamiento existen diversas opciones desde una desvolvulación sin resección (endoscópica o quirúrgica), hasta una sigmoidopexia, colostomía, desperitonealización del colon sigmoideo o mesosigmoideoplastia. Esta última permite corregir la patología evitando la resección colónica.

Se presentan dos pacientes de 11 y 8 años con antecedentes de constipación crónica y vólvulo de sigmoides que se resolvieron con esta técnica que consiste en generar una gran ventana mesosigmoidea que se pliega en forma transversal desapareciendo el pie del mesosigma generador del vólvulo.

En una revisión de vólvulo de sigmoides en menores de 18 años, de 1940 a 1999, solo se reportaron 63 casos. La edad media de presentación fue de 7 años, con una relación hombre-mujer 3,5:1. Su localización, por orden de frecuencia, es en el sigmoideo (60,9%), ciego (34,5%), colon transverso (3,6%), y en la flexura esplénica (1%).

La presentación habitual del vólvulo de sigmoides es dolor abdominal y suboclusión intestinal recurrente. En pediatría, la forma aguda fulminante, se presenta en más del 90% de los casos reportados. Esto lleva a la necesidad imperiosa de un tratamiento quirúrgico definitivo y oportuno. Es crucial prevenir la morbilidad y mortalidad asociada a los episodios recurrentes y la necrosis de intestino mediante un diagnóstico y manejo precoz. En los casos subagudos o crónicos, la mesosigmoideoplastia es una opción terapéutica simple, que evita la resección intestinal y no imposibilita otra técnica quirúrgica en el futuro. En los pocos casos encontrados en las publicaciones no presenta recurrencia. Siempre se debe tratar la patología de base que condiciona el dolicommesosigma: la constipación crónica.

Palabras clave: Mesoplastia – Dolicomegasigma – Vólvulo

Summary

Sigmoid volvulus in children is a rare disease that causes acute abdomen occlusive or recurrent partial bowel obstruction. As often resolves spontaneously within a transitional, diagnosis and appropriate treatment is delayed.

The adult is a much more common disease, especially in Africa and Eastern Europe. In these latitudes have been associated with diets high and low liquid waste causing

severe chronic constipation. For treatment there are several options from a desvolvulaci3n without resection (endoscopic or surgical) to a sigmoidopexia, colostomy, sigmoid colon or desperitonealizaci3n mesosigmoideoplastia. The latter corrects the disease by preventing colonic resection.

We report two patients aged 11 and 8 years with a history of chronic constipation and sigmoid volvulus were resolved with this technique is to generate a large window that folds mesosigmoidea transversely mesosigma disappearing foot generator volvulus.

In a review of sigmoid volvulus in children under 18 years, from 1940 to 1999, only 63 cases were reported. The mean age at presentation was 7 years with a male: female ratio 3.5:1. Its location, in order of frequency, is the sigmoid (60.9%), cecum (34.5%), transverse colon (3.6%) and splenic flexure (1%).

The usual presentation of sigmoid volvulus is abdominal pain and recurrent partial bowel obstruction. In pediatrics, acute fulminant, occurs in more than 90% of reported cases. This leads to the compelling need for a timely and definitive surgical treatment. It is crucial to prevent morbidity and mortality associated with recurrent episodes and bowel necrosis by early diagnosis and management. In subacute or chronic cases, the mesosigmoideoplastia is a simple treatment option that avoids bowel resection and other surgical technique impossible in the future. In the few cases found in the literature no recurrence. Always treat the underlying condition that determines the dolicommesigma: chronic constipation.

Index words: Mesoplasty - Dolicomegasigma - Volvulus

Resumo

O v3lvulo de sigm3ide 3 uma patologia infreq3ente em crian7as, que produz abdome agudo obstrutivo ou suboclus3es intestinais recorrentes. Por apresentar, muitas vezes, resolu73o espont3nea na forma transit3ria, o diagn3stico e tratamento adequados s3o retardados.

3 uma patologia muito mais freq3ente em adultos, sobretudo na 3frica e leste da Europa. Nestas latitudes tem sido relacionado com dietas de res3duo alto e baixo conte3do l3quido ocasionando constipa73o cr3nica grave. Para seu tratamento existem diversas op73es, desde a redu73o do v3lvulo sem ressec73o (endosc3pica ou cir3rgica), at3 sigmoidopexia, colostomia, desperitonealiza73o do colo sigm3ide ou mesossigmoideoplastia. Esta 3ltima permite corrigir a patologia evitando a ressec73o col3nica.

Apresentam-se dois pacientes, de 11 e 8 anos, com antecedentes de constipa73o cr3nica e v3lvulo de sigm3ide, tratados com esta t3cnica que consiste em fazer uma grande janela mesossigmo3idea que se sutura de forma transversal, desaparecendo a raiz do mesossigm3ide gerador do v3lvulo.

Em uma revis3o de v3lvulo de sigm3ide, em menores de 18 anos, de 1940 a 1999, somente foram relatados 63 casos. A idade m3dia de apresenta73o foi de 7 anos, com uma rela73o homem-mulher de 3,5:1. Sua localiza73o, por ordem de freq3encia, 3 no sigm3ide (60,9%0, ceco (34,5%), colo transverso (3,6%0 e flexura espl3nica (1%).

A apresenta73o habitual do v3lvulo de sigm3ide 3 dor abdominal e suboclus3o intestinal recorrente. Em pediatria, a forma aguda fulminante, apresenta-se em mais de 90% dos casos relatados. Isto leva a necessidade imperiosa de um tratamento cir3rgico definitivo e oportuno. 3 crucial prevenir a morbidade e mortalidade, associada aos epis3dios recorrentes e a necrose do intestino, mediante diagn3stico e manejo precoces.

Nos casos subagudos ou crônicos, a mesosigmoideoplastia é uma opção terapêutica simples, que evita a ressecção intestinal e não impossibilita outra técnica cirúrgica no futuro. Nos poucos casos encontrados na literatura não apresenta recorrência. Sempre se deve tratar a doença de base que condiciona o dolicoesossimoíde: a constipação crônica.

Palavras chave: Mesoplastia - Dolicoesossigma - Vólvulo

Introducción

El vólvulo de sigmoides en niños es una patología infrecuente que produce abdomen agudo oclusivo o suboclusión intestinal recurrente¹⁻³. Dado que muchas veces tiene una resolución espontánea transitoria, el diagnóstico y tratamiento adecuado se retarda.

En el adulto es una patología mucho más frecuente, sobre todo en África y Europa del este⁴. En estas latitudes se ha relacionado con dietas de alto residuo y escaso aporte hídrico ocasionando constipación crónica severa. Para su tratamiento existen diversas opciones desde una desvolvulación sin resección (endoscópica o quirúrgica), hasta una sigmoidopexia, colostomia, desperitonealización del colon sigmoideo o mesosigmoideoplastia. Esta última permite corregir la patología evitando la resección colónica¹⁻³.

Se presentan dos pacientes pediátricos que se resolvieron mediante esta técnica conservadora, la mesosigmoideoplastia.

Presentación de los casos

Caso 1:

Paciente de 11 años que consulta por un cuadro de distensión abdominal, vómitos biliosos y dolor abdominal de 24 horas de evolución. Al examen físico se encuentra desnutrido con gran distensión abdominal, abdomen doloroso en forma generalizada. Presentaba como antecedentes de importancia constipación e impactación fecal desde el año de vida, con episodios de diarrea recidivante, en seguimiento por el servicio de Gastroenterología.

En un estudio contrastado de colon realizado previamente, se observa megacolon, dolicosigma, sin segmentos estenóticos. Presenta laboratorio normal que descarta enfermedad celíaca e hipotiroidismo; manometría rectoanal que informa contracción paradójica y reflejo recto anal inhibitorio presente con una biopsia rectal normal. Realizaba tratamientos con enemas ambulatorios y eventuales internaciones.

Se realiza tacto rectal donde se constata ampolla rectal dilatada sin materia fecal.

La radiografía simple de abdomen muestra gran nivel hidroaéreo compatible con megacolon (Figuras 1 y 2).

Se decide internación, se coloca sonda nasogástrica, ayuno, hidratación y sondaje rectal intermitente. Buena evolución, reinicia alimentación a las 48 horas. Al 5° día de internación comienza con fiebre y nuevamente distensión y dolor abdominal. Se interpreta como translocación bacteriana en inicia tratamiento con ATB. Se decide conducta quirúrgica una vez resuelto el cuadro agudo.

Caso 2:

Paciente de 8 años con antecedentes de constipación crónica desde los 8 meses. Consulta a la guardia con dolor abdominal y vómitos biliosos de aparición brusca. Es atendido por un cirujano general quien interpreta el cuadro compatible con vólvulo de

sigmoide, solicita radiografía de abdomen donde se observa gran nivel hidroaéreo en flanco izquierdo. Se coloca sondaje rectal y fuerza la desvolvulación, con eliminación de gran cantidad de materia fecal y gases. Se deriva al paciente para descartar enfermedad de Hirschsprung. Se realiza posteriormente manometría anorectal, normal y biopsia aspirativa rectal que informa presencia de células ganglionares. Se realiza colon por enema donde se observa gran asa sigmoidea. Se decide conducta quirúrgica.

Técnica quirúrgica

Se realiza laparotomía paramediana supra-infraumbilical de 5 cm. Se observa gran dólícomegasigma, con meso edematizado con bandas fibrosas (Figura 3). Se procede a la ligadura escalonada del mesosigma respetando la circulación periférica del ansa y conservando su vitalidad (Figura 4). Se genera una gran ventana mesosigmoidea (Figura 5) que se pliega en forma transversal desapareciendo el pie del mesosigma generador del vólvulo (Figuras 6 y 7).

Ambos pacientes presentaron buena evolución postoperatoria inmediata, con tránsito a las 24 horas. Se deriva al servicio de gastroenterología para el manejo y seguimiento de su constipación.

Discusión

En una revisión de vólvulo de sigmoides en menores de 18 años, de 1940 a 1999, sólo se reportaron 63 casos. La edad media de presentación fue de 7 años, con una relación hombre-mujer 3,5:1. Su localización, por orden de frecuencia, es en el sigmoides (60,9%), ciego (34,5%), colon transverso (3,6%), y en la flexura esplénica (1%)⁴.

Fisiopatológicamente la presencia de un mesenterio colónico largo con una base estrecha y falta de fijación de parte del colon explicaría el mecanismo. El mesenterio y el mesocolon son estructuras que sustentan al intestino delgado y colon respectivamente; la fibrosis cicatrizal que las puede afectar son la mesenteritis retráctil y la mesocolonitis retráctil. La mesocolonitis sigmoidea retráctil, está íntimamente asociada al vólvulo de sigmoides. En la evaluación macroscópica se reconoce abundante reacción fibrosa, en forma de bandas radiales, que se extienden hacia su raíz o base, encogiendo al mesocolon y aproximando los segmentos proximal y distal del sigmoides; esta textura posibilita su torsión⁵⁻⁶.

Otros factores asociados serían antecedentes de ano imperforado, síndrome de Prune Belly, malrotación, enfermedad de Hirschsprung y pacientes neurológicos⁷.

La presentación habitual del vólvulo de sigmoides es dolor abdominal y suboclusión intestinal recurrente. En pediatría, la forma aguda fulminante, se presenta en más del 90% de los casos reportados⁸. Esto lleva a la necesidad imperiosa de un tratamiento quirúrgico definitivo y oportuno. Es crucial prevenir la morbilidad y mortalidad asociada a los episodios recurrentes y la necrosis de intestino mediante un diagnóstico y manejo precoz. En los casos subagudos o crónicos, la mesosigmoideoplastia es una opción terapéutica simple, que evita la resección intestinal y no imposibilita otra técnica quirúrgica en el futuro⁹. En los pocos casos encontrados en las publicaciones no presenta recurrencia. Siempre se debe tratar la patología de base que condiciona el dólícomesosigma: la constipación crónica.



Figuras 1 y 2: Radiografía simple de abdomen donde se observa gran dilatación colónica.

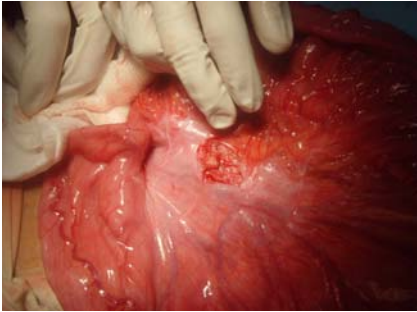
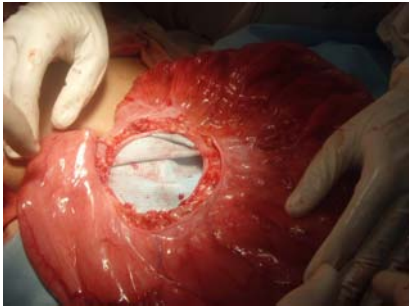


Figura 3: Se observa dolicosigma, engrosamiento y bandas fibróticas en el meso.



Figuras 4 y 5: Ligadura escalonada del mesosigma y ventana mesosigmoidea.

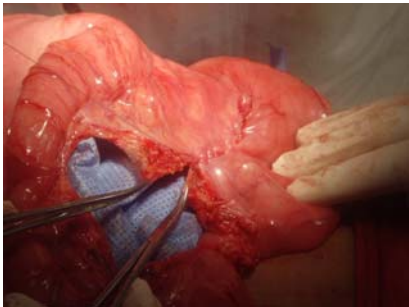


Figura 6: Cierre transversal del mesosigma.



Figura 7: Mesosigmoideoplastia finalizada.

Bibliografía

1. Tiwary RN, Prasad S. Mesocoloplasty for sigmoid volvulus: a preliminary report. Br J Surg 1976; 63:961-962.
2. Subrahmanyam M. Mesosigmoplasty as a definitive operation for sigmoid volvulus. Br J Surg 1992; 79:683-684.
3. Tan P, Homer-Vanniasinkam S, Craven JL. Mesosigmoplasty-preferred definitive treatment for sigmoid volvulus? J R Coll Surg Edinb 1995; 40(4):248.
4. Godoy Murillo J, Bahamón Montealegre A: Vólvulo Agudo de Colon Sigmoide. Informe de un caso Pediátrico y Revisión de la Literatura. Rev Méd Hondur 1993; 61.
5. Roberts E, Nielsen O. Retractable Mesenteritis. Am J Dig Dis 1964; 9: 231-235.
6. Frisancho D, Frisancho O, Chacón P. Mesocolonitis Retráctil: Fisiopatología y complicaciones. Rev Gastroenterol Perú 1998; 18, S1.
7. Ton M, Ruzal-Shapiro C., Stolar Ch y Kazlow P: Recurrent Sigmoid Volvulus in a Sixteen-Year-Old Boy: Case Report and Review of the Literature. J Pediatr Surg 2004, 39 (9): 1434-1436.
8. Formos J. Recurrent colonic volvulus in children. J Pediatr Surg 1997, 32 (12):1739-1742.
9. Ponticelli A, Mastrobuono I, Matarazzo E, Zaccara A, Appetito C, Inserra A, Alessandri A: Mesosigmoidoplasty in the treatment of sigmoid volvulus in children. J R Coll Surg Edinb. 1995; 40(4):248..

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. C. Puga Nougués
Servicio de Cirugía
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Gallo 1330 (1425EFD)
Buenos Aires
Argentina
chechipuga@yahoo.com.ar

Artículo

Modelo animal para entrenamiento en videocirugía pediátrica. Evaluación de rendimiento y utilidad
Animal model for training in pediatric videocirugía. Evaluation of performance and utility
Modelo animal para treinamento em videocirurgia pediátrica. Avaliação do rendimento e utilidade

Dres. A. Reusmann, M. Rubio, M. Boglione, M. Barrenechea y M. Bailez.
Servicio de Cirugía General. Hospital Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El objetivo de este estudio es evaluar la utilidad del uso de animales pequeños en el entrenamiento de cirujanos en videocirugía por medio de la realización de cursos de toracoscopia y laparoscopia.

En 1995 en el Bioterio y Area de Cirugía Experimental del Hospital Juan P. Garrahan comenzamos a dictar cursos de laparoscopia y toracoscopia en animales pequeños. A partir del 2005 completamos fichas prospectivas para evaluar su utilidad.

Utilizamos cerdos para el modelo pediátrico y conejos para el neonatal.

La ergonomía, detalles técnicos sobre el uso de ambas manos, el arte de la sutura y el uso razonable de los dispositivos hemostáticos fueron los principales tópicos.

Recolectamos los siguientes datos: número de participantes; tipo, raza y peso de los animales; tipo, número y duración de procedimientos por animal; número de operadores por animal. También analizamos los datos de una encuesta de opinión anónima completada por los participantes.

Entrenamos 32 participantes en 6 cursos desde el 2005 hasta el 2007. El peso promedio fue de 10,4 kg para los cerdos y de 3,9 kg para los conejos. Los procedimientos realizados fueron: salpinguectomía, ooforectomía, colecistectomía, nefrectomía, funduplicatura, gastrostomía, plástica diafragmática, anastomosis esofágica, timectomía, biopsia pulmonar, debridamiento ("toilettes") pleural, esplenectomía, biopsia intestinal, desvascularización rectal, linfadenectomía pelviana, disección y ligadura de estructuras vasculares, disección de uréteres.

Se realizaron 136 procedimientos en total. En 89% de los procedimientos hubo 2 participantes y 1 instructor por animal. Un promedio de 3,3 procedimientos en un período promedio de 271 minutos fueron realizados en cada cerdo. En cada conejo el promedio fue de 2,6 procedimientos en 259 minutos. Sesenta y seis por ciento de los cerdos y 88% de los conejos fallecieron durante algún procedimiento.

Con respecto a la encuesta de opinión, 93% de los participantes estuvo de acuerdo en que los contenidos del curso fueron interesantes, en que adquirieron nuevos conocimientos, en que lo aprendido es de utilidad para la práctica diaria y en que sus expectativas fueron alcanzadas en gran medida. La mitad dijo que el tiempo dedicado a la práctica fue suficiente en gran medida, 43% en forma moderada y 7% en pequeña medida.

De acuerdo a estos resultados, estos cursos parecen útiles para entrenar cirujanos en técnicas de cirugía videoasistida en pacientes pediátricos.

Es necesario analizar información relacionada con el nivel de entrenamiento, el costo y la repercusión en la práctica quirúrgica.

Palabras clave: Laparoscopia – Toracoscopia – Entrenamiento

Summary

The aim of this study is to evaluate the usefulness of small animals in the training of surgeons in videocirugía through conducting courses thoracoscopy and laparoscopy. In 1995 in the animal and Area of Experimental Surgery Hospital Juan P. Garrahan started to give courses in laparoscopy and thoracoscopy in small animals. Since 2005, we completed chips looking to evaluate their usefulness.

We used pigs for pediatric models and rabbits for neonatal ones.

The ergonomics, technical details of the use of both hands, the art of suturing and reasonable use of the hemostatic devices were the main topics.

We collect the following data: number of participants, type, race and weight of the animal type, number and duration of procedures per animal, number of operators per animal. We also analyzed data from an anonymous opinion survey completed by participants.

We trained 32 participants in 6 courses from 2005 to 2007. The average weight was 10.4 kg for pigs and 3.9 kg for rabbits. The procedures performed were: salpingectomy, oophorectomy, cholecystectomy, nephrectomy, fundoplication, gastrostomy, plastic diaphragmatic esophageal anastomosis, thymectomy, lung biopsy, debridement ("toilettes") pleural, splenectomy, intestinal biopsy, rectal devascularization, pelvic lymphadenectomy, dissection and ligation vascular structures, dissection of ureters.

136 procedures were performed in total. In 89% of the procedures there were 2 participants and 1 instructor per animal. An average of 3.3 procedures at an average period of 271 minutes were performed on each pig. In each rabbit the average was 2.6 procedures in 259 minutes. Sixty-six percent of pigs and 88% of the rabbits died during a procedure.

With regard to the opinion poll, 93% of participants agreed that the contents of the course were interesting, they acquired new knowledge, what is learned is useful for daily practice and their expectations were achieved in greatly. Half said the time spent in practice was largely sufficient, 43% moderate and 7% in small measure.

According to these results, these courses seem useful to train surgeons in techniques of video-assisted surgery in pediatric patients.

It is necessary to analyze information related to the level of training, cost and impact on surgical practice.

Index words: Laparoscopy - Thoracoscopy - Training

Resumo

O objetivo deste estudo é avaliar a utilidade do uso de pequenos animais no treinamento de cirurgiões em videocirurgia por meio da realização de cursos de toracoscopia e laparoscopia.

Em 1995 no Biotério e Área de Cirurgia Experimental do Hospital Juan P. Garrahan começamos a realizar cursos de laparoscopia e toracoscopia em animais pequenos. A partir de 2005 utilizamos fichas prospectivas para avaliar sua utilidade.

Utilizamos porcos para o modelo pediátrico e coelhos para o neonatal.

A ergonomia, detalhes técnicos sobre o uso de ambas as mãos, a arte da sutura e o uso razoável dos dispositivos hemostáticos foram os principais tópicos.

Coletamos os seguintes dados: número de participantes; tipo, raça e peso dos animais; tipo, número e duração dos procedimentos por animal; número de operadores por animal. Também analisamos os dados de um questionário de opinião, anônima, preenchido pelos participantes.

Foram treinados 32 participantes, em 6 cursos, desde 2005 até 2007. O peso médio foi de 10,4 kg para os porcos e de 3,9 kg para os coelhos. Os procedimentos realizados foram: salpingectomia, ooforectomia, colecistectomia, nefrectomia, funduplicatura, gastrostomia, plástica diafragmática, anastomose esofágica, timectomia, biópsia pulmonar, debridamento (“toilette”) pleural, esplenectomia, biópsia intestinal, desvascularização retal, linfadenectomia pélvica, dissecação e ligadura de estruturas vasculares e dissecação de ureteres.

Foram realizados, no total, 136 procedimentos. Em 89% dos procedimentos houve 2 participantes e 1 instrutor por animal. Foram realizados em média de 3,3 procedimentos em um período de 271 minutos, em média, para cada porco. Em cada coelho a média foi de 2,6 procedimentos em 259 minutos. Sessenta e seis por cento dos porcos e 88% dos coelhos foram a óbito durante algum procedimento.

Com respeito à pesquisa de opinião, 93% dos participantes estavam de acordo que os conteúdos do curso foram interessantes, que adquiriram novos conhecimentos, que o que aprenderam era de utilidade para a prática diária e que suas expectativas foram bastante alcançadas. A metade disse que o tempo dedicado à prática foi bem suficiente, 43% moderadamente suficiente e 7% acharam que foi pouco.

De acordo com esses resultados, estes cursos parecem úteis para treinar cirurgiões em técnicas de cirurgia videoassistida em pacientes pediátricos.

É necessário analisar informações relacionadas com o nível de treinamento, o custo e a repercussão na prática cirúrgica.

Palavras chave: Laparoscopia – Toracosopia - Treinamento

Introducción

Diferentes modelos para la enseñanza de la cirugía laparoscópica se han desarrollado para acortar la curva de aprendizaje en seres humanos. El propósito de estos modelos es ayudar al cirujano a adquirir habilidades básicas de laparoscopia tales como la coordinación ojo-mano, la percepción de profundidad, la confección de nudos, que siempre deben ser aprendidas previamente a los procedimientos específicos para cada patología. Los “pelvic trainers” son los modelos más baratos y adecuados para este fin. Sin embargo las destrezas más avanzadas tales como la disección, el corte, la coagulación y las suturas requieren modelos más sofisticados como los animales. El modelo de entrenamiento ideal debe permitir enseñar las distintas maniobras básicas y avanzadas a un bajo costo, estar fácilmente disponible y ser anatómica y fisiológicamente equivalente a un paciente anestesiado¹.

En 1995 en el Bioterio y Area de Cirugía Experimental del Hospital Juan P. Garrahan Hospital comenzamos a dictar cursos de laparoscopia y toracosopia en animales pequeños, dirigidos a entrenar y perfeccionar cirujanos pediatras y de adultos, formados y en formación, en técnicas de cirugía videoassistida.

El objetivo de esta presentación es evaluar la utilidad del uso de animales pequeños (cerdos para modelo pediátrico y conejos para modelo neonatal) en el entrenamiento en videocirugía de cirujanos infantiles por medio de la realización de cursos de toracosopia y laparoscopia.

Material y método

Cada curso duró entre 3 y 4 días de 8 horas cada uno. Incluyeron clases teóricas y práctica en “trainers” y en animales vivos.

Utilizamos cerdos para el modelo pediátrico y conejos para el neonatal.

Los animales fueron traqueostomizados y se les colocó un acceso arterial y uno venoso central. Se utilizó anestesia inhalatoria y endovenosa. Todos los animales recibieron trato humanizado acorde con los “Principios de Cuidados de Animales de Laboratorio” formulados por la National Society for Medical Research y la “Guía para el Cuidado y el Uso de Animales de Laboratorio” preparada por el Institute of Laboratory Animal Resources, National Research Council y publicada por la National Academy Press, revisada 1996 (www.nap.edu/catalog/5140.html).

La ergonomía, detalles técnicos sobre el uso de ambas manos, el arte de la sutura y el uso razonable de los dispositivos hemostáticos fueron los principales tópicos. Un programa sistemático de ejercicios fue utilizado por los instructores.

A partir del 2005 comenzamos a utilizar fichas prospectivas con los siguientes datos: número de participantes; tipo, raza y peso de los animales; tipo, número y duración de procedimientos por animal; número de operadores por animal.

También se analizó la información contenida en una encuesta de opinión anónima que completaron los participantes luego de cada curso con las siguientes preguntas:

- 1) ¿Los contenidos del curso le resultaron interesantes?
- 2) ¿Incorporó conocimientos nuevos?
- 3) ¿Fue el curso de utilidad en su formación profesional?
- 4) ¿Los conceptos aprendidos son de utilidad para la práctica diaria?
- 5) ¿Considera suficiente el tiempo dedicado a las prácticas?
- 6) ¿El curso alcanzó sus expectativas?

Para medir éstos parámetros se utilizó la siguiente escala: en escasa medida, en forma moderada y en gran medida.

Resultados

Entrenamos 32 participantes en 6 cursos desde el 2005 hasta el 2007.

Utilizamos cerdos Landrace y conejos New Zealand. El peso promedio fue de 10,4 kg para los cerdos y de 3,9 kg para los conejos.

Los procedimientos realizados fueron: salpinguectomía, ooforectomía, colecistectomía, nefrectomía, funduplicatura, gastrostomía, plástica diafragmática anastomosis esofágica, timentomía, biopsia pulmonar, debridamiento (“toilettes”) pleural, esplenectomía, biopsia intestinal, desvascularización rectal, linfadenectomía pelviana, disección y ligadura de estructuras vasculares, disección de uréteres.

Se realizaron 136 procedimientos en total. En 89% de los procedimientos hubo 2 participantes y 1 instructor por animal.

Un promedio de 3,3 procedimientos en un período promedio de 271 minutos fueron realizados en cada cerdo. En cada conejo el promedio fue de 2,6 procedimientos en 259 minutos.

Sesenta y seis % de los cerdos y 88% de los conejos fallecieron durante algún procedimiento. El resto fue sacrificado al terminar la jornada.

Los resultados de la encuesta de opinión están expresados en la tabla 1:

	Gran medida	Moderada medida	Pequeña medida
Contenidos interesantes	93%	7%	-
Adquirieron nuevos conocimientos	93%	7%	-
Utilidad en la practica diaria	93%	7%	-
Expectativas alcanzadas	93%	7%	-
Tiempo dedicado a la practica suficiente	50%	43%	7%

Tabla 1.

Discusión

La cirugía mínimamente invasiva en pediatría requiere habilidades especiales y entrenamiento. En un estudio experimental, Heinrich² concluyó que el entrenamiento adecuado para una maniobra específica puede ser adquirido usando un “pelvic trainer” o un modelo animal con similares resultados. Sin embargo el desempeño en vivo de la misma tarea requiere habilidades secundarias que son adquiridas durante el entrenamiento con animales vivos con gran éxito. Consecuentemente el entrenamiento escalonado con ambos modelos parecería lo más razonable antes de realizar los procedimientos en neonatos o niños pequeños.

El rápido desarrollo de técnicas avanzadas en cirugía laparoscópica representa un desafío para el cirujano infantil. Debido a esto es mandatorio que el entrenamiento ofrezca una preparación adecuada. En los centros pediátricos que realizan procedimientos laparoscópicos complejos el uso de un modelo animal debería ser considerado como un paso importante en el entrenamiento, lo que podría contribuir a un mejor resultado en los pacientes³.

Un modelo experimental con animales pequeños puede mejorar las condiciones de entrenamiento. El uso de conejos ofrece volúmenes comparables a las cavidades torácica y abdominal de un recién nacido (para un peso promedio de 3,3 kg el volumen de la cavidad torácica es de aproximadamente 250 ml y el de la abdominal de 580 ml). Este modelo permite refinar las técnicas y la experiencia quirúrgica. En los centros con interés en el desarrollo de endocirugía este modelo podría colaborar a introducir nuevas técnicas y valiosas estrategias educacionales⁴.

La videocirugía en pediatría no escapó en sus comienzos a una etapa de autoaprendizaje que vivieron los pioneros. Ya afianzada e instalada en la práctica médica actual es insostenible esta postura y existen distintas tendencias de enseñanza progresiva en el mundo incluyendo simuladores virtuales que en parte reemplazan los modelos animales que por distintas razones tenderán a desaparecer.

Nuestra vivencia de la enseñanza utilizando el modelo animal en cirugía experimental fue una experiencia muy positiva en todo el grupo. No sólo permitió el desarrollo progresivo de destrezas en los participantes sino afianzó la sistematización de la enseñanza en los instructores y el rol de la instrumentadora en los procedimientos videoendoscópicos.

En todos los cursos se incorporaron instrumentadoras en aprendizaje de la institución u otros centros. Se estimuló a los cirujanos a concurrir con la instrumentadora de su equipo y también a trabajar con los cirujanos de su institución como compañeros en la medida que fuera posible. Si bien no medimos en forma objetiva los resultados, sabemos que fue una experiencia positiva.

De acuerdo a estos resultados, estos cursos parecen útiles para entrenar cirujanos en técnicas de cirugía videoasistida en pacientes pediátricos.

Es necesario analizar información relacionada con el nivel de entrenamiento, el costo y la repercusión en la práctica quirúrgica.

Bibliografía:

1. Van Velthoven RF, Hoffmann P: Methods for laparoscopic training using animal models. *Curr Urol Rep* 7 (2):114-1149, 2006.
2. Heinrich M, Tillo N, Kirlum HJ, et al: Comparison of different training models for laparoscopic surgery in neonates and small infants. *Surg Endosc* 20 (4): 641-644, 2006.
3. Kirlum HJ, Heinrich M, Tillo N, et al: Advanced paediatric laparoscopic surgery: repetitive training in a rabbit model provides superior skills for live operations. *Eur J Pediatr Surg* 15 (3): 149-152, 2005.
4. Kirlum HJ, Heinrich M, Till H: The rabbit model serves as a valuable operative experience and helps to establish new techniques for abdominal and thoracic endosurgery. *Pediatr Surg Int* 21 (2): 91-93, 2005.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. A. Reusmann
Servicio de Cirugía General
Hospital Juan P. Garrahan
Buenos Aires. Argentina.

Artículo

Neovagina sigmoidea en pacientes con Síndrome de Mayer- Rokitansky- Kuster- Hauser

Sigmoid neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome **Neovagina sigmoídea em pacientes com Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser**

Dres. M.M. Orellano, S. Weller, J. Gimenez, M. Fidalgo, D. Giambini, O. Panzuto y E. Denes.

Sección Urología, Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil.
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

La principal indicación para la creación de una neovagina es el Síndrome de Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser que se caracteriza por presentar un defecto en el desarrollo de los conductos de Müller y, como consecuencia, ausencia de los dos tercios superiores de la vagina, agenesia o hipoplasia uterina y trompas de Falopio presentes o displásicas.

Varios métodos de reconstrucción vaginal han sido descriptos hasta la fecha. Dichas modalidades requieren dilataciones diarias por tiempo prolongado para prevenir la estenosis de la neovagina y presentan importantes complicaciones asociadas a un pobre resultado estético y funcional. El empleo de un segmento intestinal para la sustitución vaginal ofrece excelentes resultados cosméticos y funcionales con gran aceptación del procedimiento por la paciente.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia con la creación de una neovagina utilizando colon sigmoides en pacientes con síndrome de Mayer–Rokitansky–Kuster-Hauser.

Se realizó un estudio retrospectivo de una población pediátrica de 5 pacientes cuyas edades oscilan entre 16 y 18 años, durante un período comprendido entre los años 2001–2008.

Se trabajó en un equipo multidisciplinario integrado por ginecólogos, endocrinólogos, psicólogos y cirujanos durante un año y medio previo a la cirugía. La elección del momento de la cirugía fue establecida por la preparación de cada paciente y el comienzo de su actividad sexual. La edad promedio al momento de la cirugía fue 16 años.

En todas las pacientes se realizó neovagina utilizando colon sigmoides.

El período de seguimiento de las pacientes oscila entre 6 meses y 7 años.

Todas las pacientes presentaron excelentes resultados estéticos y funcionales con aceptación de autocalibración. No se registraron complicaciones asociadas a la cirugía.

Actualmente 3 pacientes sexualmente activas refieren relaciones sexuales satisfactorias con buena lubricación y baja incidencia de dispareunia.

En todas las pacientes se logró una neovagina de longitud y calibre adecuado sin complicaciones estenóticas.

En nuestra experiencia la confección de una neovagina sigmoidea permite excelentes resultados estéticos y funcionales, logrando una vagina de adecuado calibre y longitud con buena lubricación sin necesidad de utilizar dispositivos nocturnos y mejorando la calidad de vida de la paciente al permitirle mantener relaciones sexuales satisfactorias.

Palabras clave: Vagina – Agenesia – Neovagina

Summary

The main indication for the creation of a neovagina is the Mayer-Rokitansky Syndrome-Kuster-Hauser is characterized by a defect in the development of the Müllerian ducts and, therefore, the absence of the upper two thirds of the vagina, uterine agenesis or hypoplasia and fallopian tubes present or dysplastic.

Several methods of vaginal reconstruction have been described to date. These rules require daily expansion over time to prevent stenosis of the neovagina and present major complications associated with a poor aesthetic and functional result. The use of an intestinal segment for vaginal replacement offers excellent cosmetic and functional results of the procedure is widely accepted by the patient.

The aim of this paper is to present our experience with the creation of a neovagina using the sigmoid colon in patients with Mayer-Rokitansky syndrome-Kuster-Hauser.

We performed a retrospective study of a pediatric population of 5 patients aged between 16 and 18, during a period between 2001-2008.

He worked in a multidisciplinary team of gynecologists, endocrinologists, psychologists and surgeons for a year and a half prior to surgery. The timing of surgery was established for the preparation of each patient and the onset of sexual activity. The average age at time of surgery was 16 years.

All patients underwent sigmoid neovagina using sigmoid colon.

The follow-up period of patients ranged from 6 months to 7 years.

All patients had excellent aesthetic and functional results with the acceptance of calibration. There were no complications associated with surgery.

Three patients currently sexually active reported having sexual relations with a good satisfactory lubrication and low incidence of dyspareunia.

All patients achieved a neovagina in length and suitable caliber uncomplicated strictures.

In our experience the making of a sigmoid neovagina provides excellent aesthetic and functional results, achieving an adequate vagina size and length with good lubrication without the use of night devices and improving the quality of life of the patient to allow satisfactory sexual intercourse.

Index words: Vagina - Agenesis - Neovagina

Resumo

A principal indicação para a criação de uma neovagina é a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser que se caracteriza por apresentar um defeito no desenvolvimento dos condutos de Müller e, como consequência, ausência dos dois terços superiores da vagina, agenesia ou hipoplasia uterina e trompas de Falópio presentes ou displásicas.

Vários métodos de reconstrução vaginal têm sido descritos até hoje. Estes requerem dilatações diárias, por tempo prolongado, para prevenir a estenose da neovagina e apresentam importantes complicações associadas a resultados estético e funcional pobres. O emprego de um segmento intestinal para a substituição vaginal oferece excelentes resultados cosméticos e funcionais, com grande aceitação do procedimento pela paciente.

O objetivo deste trabalho é apresentar nossa experiência com a criação de uma neovagina utilizando colo sigmóide, em pacientes com síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser.

Realizou-se um estudo retrospectivo, de 5 pacientes pediátricos com idades oscilando entre 16 e 18 anos, durante um período compreendido entre os anos 2001-2008.

Trabalhou-se em uma equipe multidisciplinar integrada por ginecologistas, endocrinologistas, psicólogos e cirurgiões durante um ano e meio antes da cirurgia. A eleição do momento da cirurgia foi estabelecida pela preparação de cada paciente e começo de sua atividade sexual. A idade média no momento da cirurgia foi de 16 anos.

Em todas as pacientes realizou neovagina utilizando colo sigmóide.

O período de seguimento das pacientes oscila entre 6 meses e 7 anos.

Todas as pacientes apresentaram excelentes resultados estéticos e funcionais, com aceitação de auto-calibração. Não se registraram complicações associadas à cirurgia.

Atualmente 3 pacientes sexualmente ativas referem relações sexuais satisfatórias, com boa lubrificação e baixa incidência de dispareunia.

Em todas as pacientes obteve-se uma neovagina de comprimento e calibre adequados, sem complicações estenóticas.

Em nossa experiência a confecção de uma neovagina sigmoídea permite excelentes resultados estéticos e funcionais, obtendo uma vagina de calibre e comprimento adequados, com boa lubrificação, sem necessidade de utilizar dispositivos noturnos e melhorando a qualidade de vida da paciente ao permitir manter relações sexuais satisfatórias.

Palavras chave: Vagina – Atresia - Neovagina

Introducción

La principal indicación para la creación de una neovagina es el Síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser que se caracteriza por presentar un defecto en el desarrollo de los conductos de Müller y, como consecuencia, ausencia de los dos tercios superiores de la vagina, agenesia o hipoplasia uterina y trompas de Falopio presentes o displásicas.

Su frecuencia oscila 1 por cada 4000 – 5000 recién nacidas vivas. Se diagnostica generalmente por amenorrea primaria, siendo la segunda causa de amenorrea luego de las disgenesias gonadales.

Si bien el síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser representa el 90% de los casos de ausencia congénita de la vagina, la reconstrucción vaginal en pacientes pediátricos puede ser necesaria como consecuencia del tratamiento de tumores pélvicos o en casos de reasignación de sexo.

Varios métodos de reconstrucción vaginal han sido descritos hasta la fecha; dilatación diaria de la vagina rudimentaria, injertos cutáneos de espesor total y parcial, utilización de flaps de vulva, peritoneo, mucosa vesical y amnios. Dichas modalidades requieren dilataciones diarias por tiempo prolongado para prevenir la estenosis de la neovagina y presentan importantes complicaciones asociadas a un pobre resultado estético y funcional. El empleo de un segmento intestinal para la sustitución vaginal ofrece excelentes resultados cosméticos y funcionales con gran aceptación del procedimiento por la paciente.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia con la creación de una neovagina utilizando colon sigmoides en pacientes con síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser.

Materiales y Métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de una población pediátrica de 5 pacientes cuyas edades oscilan entre 16 y 18 años, con diagnóstico de síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser durante un período comprendido entre los años 2001 – 2008.

Todas las pacientes consultaron por amenorrea primaria, realizándose el diagnóstico por medio del examen clínico, endocrinológico y de imágenes (ecografía y resonancia magnética). De acuerdo con la clasificación del síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser en dos subtipos; del total de las 5 pacientes estudiadas, 4 fueron clasificadas en Tipo I y 1 como Tipo II presentando como anomalías asociadas agenesia renal y síndrome de Klippel Feil caracterizado por cuello corto e implantación baja del cuero cabelludo. Se trabajó en un equipo multidisciplinario integrado por ginecólogos, endocrinólogos, psicólogos y cirujanos durante un año y medio previo a la cirugía. La elección del momento de la cirugía fue establecida por la preparación física y psíquica de cada paciente en particular y el comienzo de su actividad sexual. La edad promedio al momento de la cirugía fue 16 años.

En todas las pacientes se realizó neovagina utilizando colon sigmoideas. Técnica: se coloca a la paciente en posición de litotomía extendida, con elevación de las nalgas para proporcionar acceso simultáneo al abdomen y al periné. Se realiza incisión Pfannenstiel, se aísla 10 – 12 cm de colon sigmoideas preservando su pedículo vascular, se gira 180° sobre su mesenterio y se lleva hacia el periné en forma antiperistáltica y con la menor tensión posible. Se realiza anastomosis colónica término terminal en un solo plano para reestablecer la continuidad intestinal. Cierre del extremo proximal de la neovagina sigmoidea en dos planos.

El sigma descendido se anastomosa a la vagina distal o al periné en los casos de ausencia total de vagina. Con el fin de evitar un probable prolapso vaginal, se fija la neovagina con dos puntos al retroperitoneo. Es importante crear un espacio de tamaño suficiente que permita descender el segmento intestinal y realizar una anastomosis bien vascularizada y libre de tensión. Finalizada la reconstrucción, se coloca un tapón con gasa embebida en antibiótico que se retira a las 48 hs. postoperatorias.

Las pacientes fueron externadas al recuperar el tránsito intestinal. La mediana de estadía hospitalaria fue de 5 días.

En todas las pacientes se calibró la neovagina mediante bujía adecuada lubricada con crema con estrógenos cumplida la semana postoperatoria. Luego se indicó autocalibración diaria durante los dos meses siguientes, luego mensual y, cumplido este período, calibraciones espaciadas cada 3 y 6 meses dependiendo de cada paciente, diámetro de la neovagina y actividad sexual.

El período de seguimiento de las pacientes oscila entre 6 meses y 7 años.

Resultados

Todas las pacientes presentaron excelentes resultados estéticos y funcionales con aceptación de autocalibración. No se registraron complicaciones asociadas a la cirugía. Se constató abundante secreción de moco durante los primeros meses postoperatorios, decreciendo la misma hacia el cuarto mes postquirúrgico. Esto es debido al empleo de cremas con estrógenos que produce mejoría en la secreción mucosa y la fetidez.

Actualmente 3 pacientes sexualmente activas refieren relaciones satisfactorias con buena lubricación y baja incidencia de dispareunia.

En todas las pacientes se logró una neovagina de longitud y calibre adecuado sin complicaciones estenóticas.

Discusión

El síndrome de Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser se caracteriza por presentar agenesia o hipoplasia uterina, ausencia de toda o los dos tercios superiores de la vagina y trompas de Falopio presentes o displásicas debido a un defecto en el desarrollo de los conductos de müller¹.

Dicho síndrome fue descrito por primera vez por Mayer en 1829² y Rokitansky en 1838³. Küster en 1910⁴ describió la asociación de patología renal y Hauser en 1961⁵ diferenció este síndrome del síndrome de feminización testicular.

Su frecuencia oscila entre 1 en 4000 – 5000 recién nacidas vivas y representa la segunda causa de amenorrea primaria luego de las disgenesias gonadales^{6,7}.

Las características clínicas del síndrome incluyen: 1) aplasia vaginal con genitales externos femeninos normales, 2) ausencia de útero o la presencia de remanentes uterinos pequeños fibromusculares, 3) trompas de Falopio normales o displásicas, 4) ovarios normales, 5) normal desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, 6) cariotipo 46 XX y 7) perfil endocrinológico normal^{8,9}.

El síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser se clasifica en dos subtipos: Tipo I o Típico y Tipo II o Atípico. La forma típica presenta hipoplasia o agenesia uterina y de la parte superior de la vagina con remanentes de müller fibromusculares y trompas de Falopio normales (alteración en el desarrollo de la parte caudal de los conductos de müller); mientras que la forma atípica presenta además displasia de las trompas de Falopio debido a asimetría o hipoplasia de remanentes del conducto de müller (alteración en la parte proximal y distal) y anomalías asociadas. Las anomalías asociadas incluyen: 1) anomalías renales (40 – 60%): agenesia, hipoplasia, ectopia, riñón en herradura y riñón poliquístico. 2) esqueléticas (20%): escoliosis, espina bífida, hemivértebras, Klippel Feil y anomalías digitales. 3) MURCS: mullerian – renal – cervical – somite. 4) cardíacas: situs inversus, foramen oval, tronco arterioso. 5) alteraciones auditivas^{9,10}. En nuestra serie; del total de las cinco pacientes estudiadas, 4 presentaron la forma típica y 1 la forma atípica con asociación de agenesia renal y síndrome de Klippel Feil.

El síndrome de Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser representa un problema físico y psicosocial para la paciente. Su tratamiento se basa en la creación de una neovagina. Los principales objetivos para confeccionar una neovagina es obtener un buen resultado cosmético asociado con un criterio funcional en relación a su elasticidad, sensibilidad e inclinación fisiológica a fin de mejorar la calidad de vida de la paciente^{11,12}.

Varias formas de reconstrucción vaginal han sido descritas:

Por un lado encontramos el tratamiento no quirúrgico o técnica de Frank¹³ mediante dilatación progresiva del esbozo vaginal. En este procedimiento se aplica un dilatador en la oquedad vaginal y se ejerce presión progresiva sobre el periné durante dos horas diarias con un dispositivo en forma de sillín de bicicleta que mantiene la posición del dilatador. En las pacientes con esbozos vaginales de 3 – 4 cm existen publicados resultados satisfactorios tras varios meses de dilatación progresiva con esta técnica; sin embargo, en pacientes con ausencia total o mínimo hoyuelo vaginal la técnica es molesta y no se tolera adecuadamente.

En el otro lado del espectro encontramos el tratamiento quirúrgico para la construcción de una neovagina. El primer intento de vaginoplastia se atribuye a Abbe que en 1898 introdujo la técnica de injerto cutáneo interno de espesor parcial. En 1938 Mc Indoe modifica la técnica de Abbe con mejores resultados¹⁴. Se describió también el uso de injertos rotatorios, peritoneo, mucosa vesical y amnios. Todas estas técnicas de reconstrucción vaginal presentan un elevado índice de estenosis por lo cual la paciente debe realizar dilataciones frecuentes y usar un molde vaginal nocturno. Esto genera un impacto psicológico negativo en la paciente y no aceptación del tratamiento y consecuente estenosis¹⁵.

Otras complicaciones asociadas a estos procedimientos son: inadecuada longitud vaginal, irritación local, falta de lubricación y dispareunia.

El empleo de intestino para la sustitución vaginal fue propuesto por primera vez por Baldwin en 1904¹⁶ quién describió la utilización de un segmento en forma de U de colon sigmoideas anastomosado al periné en una operación, con posterior división del tabique seis semanas después. Dicha intervención se abandonó por su elevada tasa de mortalidad hasta que Pratt atrajo de nuevo la atención sobre esta técnica en 1960¹⁷.

En nuestra experiencia, la neovagina sigmoidea ofrece excelentes resultados estéticos logrando una buena longitud y calibre vaginal con buena lubricación sin la necesidad de utilizar moldes nocturnos. En la literatura, trabajos publicados con la utilización de esta técnica presentan bajo índice de complicaciones coincidiendo con nuestra serie¹⁸⁻²³. Las pacientes revisadas no presentaron complicaciones estenóticas, irritación ni falta de lubricación o dispareunia. Las pacientes sexualmente activas refieren relaciones sexuales satisfactorias.

La secreción excesiva de moco muestra reducción luego de 3–4 meses postoperatorios²⁴. En nuestra experiencia esto no represento un problema debido a una disminución del moco y fetidez por la utilización de cremas con estrógenos.

En relación con la elección del momento ideal en que debe realizarse la cirugía, depende de cada paciente y de su preparación psicológica. Indicamos la reconstrucción al comienzo de la actividad sexual.

La autocalibración no implica un problema para las pacientes debido a que no genera disconfort. Estas se realizan en forma más espaciada a medida que se aleja de la cirugía y las pacientes que comienzan y mantienen relaciones sexuales no necesitan realizarlas.

Concluimos que la confección de una neovagina sigmoidea permite excelentes resultados estéticos y funcionales, logrando una vagina de adecuado calibre y longitud con buena lubricación sin necesidad de utilizar dispositivos nocturnos y mejorando la calidad de vida de la paciente al permitirle mantener relaciones sexuales satisfactorias. Creemos que es fundamental trabajar en un equipo multidisciplinario integrado por psicólogos, ginecólogos, endocrinólogos y cirujanos durante el tiempo requerido por cada paciente previo a la cirugía. De esta manera se logra una mejor aceptación de la patología, su tratamiento quirúrgico y seguimiento postoperatorio incluyendo la autocalibración.

Bibliografía

1. Griffin J, Edwards C, Madden J. Congenital absence of the vagina. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Ann Intern Med* 2: 224–236, 1976.
2. Mayer CAJ: *Über verdoppelungen des uterus and ihre arten, nebst bemerkungen uber hesenscharte und wolfsrachen.* *J Chir Auger* 13: 525, 1829.
3. Rokitansky K: *Über die sogenannten verdoppelungen des uterus.* *Med Jahrb Ost Staat* 26: 39, 1838.
4. Kuster H. 1910. *Uterus bipartitus solidus rudimentarius cumvagina solida.* *Z Geburtshilfe Gyna"kol* 67: 692–718.
5. Hauser GA, Schreiner WE. 1961. *Das Mayer–Rokitansky–Ku"ster–Syndrom. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida.* *Schweiz Med Wochschr* 91: 381–384.
6. Jurkiewicz,B, Matuszewski,L, Cislak,R, Rybak, D. *Rokitansky – Kustner – Hauser Syndrome – A case report.* *Eur J Pediatr Surg* 16: 135 – 137, 2006.
7. Suzanne LeRoy. *Vaginal Reconstruction in Adolescent Females with Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser Syndrome.* *Plastic Surgical Nursing; Spring 2001; 21,1: Research Library* pp 23.
8. Yoshihiro, Ito. *Solid pelvic tumor in a woman with Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser Syndrome.* *Arch Gynecol Obstet* 10: 156-159, 2006.

9. Morcel K. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis* -2: 13, 2007.
10. Guerrier, D., Mouchel, T, Pasquier, L, Pellerin, I. The Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser Syndrome (congenital absence of uterus and vagina) – phenotypic manifestations and genetic approaches. *Journal of Negative Results in BioMedicine* 5:1, 2006.
11. Parente A. Neovagina with intestine: 13 cases - *Cir Pediatr* 21 (1): 37-42, 2008.
12. Thomas JC. Vaginal substitution: attempts to create the ideal replacement. *J Urol* 178 (5): 1855-1859, 2007.
13. Frank RT: The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 35: 1053, 1938.
14. McIndoe AH, Banister JB: An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynecol Br Common* 45: 490, 1938.
15. Rakesh Kapoor. Sigmoid vaginoplasty: Long term results. *Urology* 67 (6), 2006.
16. Baldwin JF: The formation of an artificial vagina by intestinal transplantation. *Ann Surg* 40: 398, 1904.
17. Pratt JH: Sigmoidovaginostomy: A new method of obtaining satisfactory vaginal depth. *Am J Obstet Gynecol*. 81: 535, 1961.
18. Wesley JR. Intestinal vaginoplasty for congenital absence of the vagina. *J Pediatr Surg* 27 (7): 885-889, 1992.
19. Piro, C. Sigmoid colon vaginoplasty: experience with five cases. *Cir Pediatr* 19 (1): 19-22, 2006.
20. Imparato E. Long-term results of sigmoid vaginoplasty in a consecutive series of 62 patients. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 18 (12): 1465-1469, 2007.
21. Khen-Dunlop N. Rokitansky syndrome: clinical experience and results of sigmoid vaginoplasty in 23 young girls. *J Urol* 177 (3): 1107-1111, 2007.
22. Hendren WH. Use of bowel for vaginal reconstruction. *J Urol*. 152: 752, 1994, discussion 756-757.
23. Hensley TW. Sexual function following bowel vaginoplasty. *J Urol* 175 (6): 2283-2286, 2003.
24. Hanna M.K. Vaginal construction. *Urology* 29: pp 272-275, 1987.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. M.M. Orellano
 Sección Urología, Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil
 Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde
 Buenos Aires
 Argentina

Caso Clínico

Neuroblastoma quístico Cystic Neuroblastoma Neuroblastoma cístico

Dres. M. Rubio, D. Russo, G. Falke, J. Puigdevall, P. Sosa y V. Valdetaro.
Servicios de Cirugía Infantil, Oncología y Anatomía Patológica.
Hospital Austral. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Se presentan dos niños, de 8 y 3 meses de edad, que presentaron una masa quística asintomática en el cuadrante superior derecho e izquierdo del abdomen respectivamente. Se realizó la resección completa de la lesión en ambos casos, con buena evolución postoperatoria. La anatomía patológica definió las lesiones como neuroblastomas quísticos.

Palabras clave: Tumor – Neuroblastoma – Suprarrenal

Summary

We present two children, aged 8 and 3 months, who presented an asymptomatic cystic mass in the upper left abdomen and right respectively. We performed the complete resection of the lesion in both cases with good postoperative course. The pathological lesions defined as cystic neuroblastoma.

Index words: Tumor - Neuroblastoma - Adrenal

Resumo

Apresentam-se duas crianças, de 8 e 3 meses de idade, que apresentaram uma massa cística, assintomática nos quadrantes superiores direito e esquerdo do abdome, respectivamente. Realizou-se a ressecção completa da lesão, em ambos os casos, com boa evolução pós-operatória. A anatomia patológica definiu as lesões como neuroblastomas císticos.

Palavras chave: Tumor - Neuroblastoma - Suprarrenal

Introducción

El neuroblastoma es el tumor sólido maligno más frecuente en la infancia presentándose como masa sólida en la gran mayoría de los casos¹. Los diagnósticos diferenciales de una masa quística ubicada en abdomen, obliga a pensar en hidronefrosis, riñón multiquístico, o

lesiones quísticas menos comunes como hepáticas, mesentéricas, coledocianas, pancreáticas, ováricas y duplicaciones intestinales².

La hemorragia, calcificación y necrosis son observadas con frecuencia en el neuroblastoma, no así la formación quística⁹.

Se presentan dos neuroblastomas quísticos resecados en forma exitosa en un niño de 8 y en otro de 3 meses. Motiva la comunicación de estos casos, la inusual forma de presentación de este tumor.

Presentación de los casos

Caso 1:

Un paciente masculino de 8 meses de edad, consulta por un catarro de vías aéreas superiores y el pediatra completando el exámen físico, palpa un tumor en hipocondrio derecho en forma incidental. La ecografía abdominal demuestra una masa hipoecoica 7 x 5 x 6 cm, semisólida, con áreas ecogénicas lineales centrales y contornos definidos, con un tabique en área suprarrenal, el riñón derecho desplazado hacia abajo y afuera, con hipovascularización en la señal doppler. La tomografía axial computada evidencian una masa quística redondeada bilobulada, con paredes gruesas entre el hígado y el riñón derecho, a los cuales desplaza, hipodensa con respecto al hígado con una calcificación lateral. El laboratorio es negativo.

En la laparotomía se encuentra una masa quística redondeada, de paredes gruesas y contenido líquido que desplaza riñón derecho sin infiltrarlo y a la vena cava hacia la izquierda. Se resecó en forma completa, observando la suprarrenal en el lecho tumoral. Se realiza exéresis de dos ganglios intercavaoárticos. La biopsia por congelación describe neuroblastoma. La anatomía patológica confirmó el neuroblastoma quístico pobremente diferenciado, N-myc y Shimada: favorable, índice mitótico cariorrectico bajo, con metástasis de neuroblastoma en 2/4 ganglios resecados. El exámen de médula ósea y el centellograma fueron normales. Buena evolución clínica postoperatoria con alta a los 6 días postoperatorios. Se decide no realizar tratamiento quimioterápico a pesar de presentar ganglios positivos, por histología favorable.

Caso 2:

Paciente femenino de 3 meses de edad, con diagnóstico ecográfico prenatal de lesión quística en polo superior del riñón izquierdo (34 semanas). Al nacimiento, se palpa un tumor redondo y duro en hipocondrio izquierdo totalmente asintomático. Se realiza una ecografía, que muestra por encima del riñón izquierdo un quiste predominantemente líquido de 44 x 45 x 30 mm. Se decide en ese momento la observación como conducta por el excelente estado general del paciente. La siguiente ecografía de control a los 2 meses, confirma un tumor heterogéneo suprarrenal izquierdo. El laboratorio y la radiología son normales. Por persistencia del tumor se decide su exploración, donde se extirpa una masa que comprime la suprarrenal izquierda. La impresión quirúrgica y el resultado de la biopsia por congelación son de hematoma suprarrenal. La anatomía patológica diferida informa: neuroblastoma con N-myc y Shimada: favorable. Se completó la estadificación con médula y centellograma oseo: negativo. Buen postoperatorio y evoluciona sin enfermedad en los posteriores controles.

Discusión

El neuroblastoma quístico es de rara presentación, sólo existen 29 casos descritos en la literatura³. Las masas suprarrenales incluyen varios diagnósticos diferenciales (Tabla 1), donde la ecografía es de utilidad al distinguir ciertas características de estas lesiones, en especial en el hematoma suprarrenal⁴⁻⁶.

El principal diagnóstico diferencial es la hemorragia suprarrenal, hecho planteado en nuestro segundo caso, que demuestra regresión progresiva ecográfica, un quiste sin cambios debe considerarse un neuroblastoma⁷. Se desarrolla por un parto traumático, asfixia al nacimiento, trombosis venosa suprarrenal, embolia séptica (sepsis)² y desórdenes hemorrágicos, pero puede aparecer ante un parto sin complicaciones^{5,8-10}. La hemorragia suprarrenal puede presentarse en forma bilateral¹¹⁻¹³, al igual que el neuroblastoma quístico, como describió Cassady¹⁰. Se debe sospechar y buscar bilateralidad si el paciente presenta insuficiencia suprarrenal².

En la mayoría de las instancias, el neuroblastoma es sólido en la ecografía. Otra característica sonográfica importante de los neuroblastomas quísticos, es el complejo grosor de la pared quística¹, la irregularidad de la masa y la presencia de componente sólido¹¹. Así mismo la hipocogenicidad completa y la pared fina parecen representar mejor a la hemorragia suprarrenal¹⁰. La ecografía puede evitar una exploración de una hemorragia suprarrenal y además puede guiar el drenaje percutáneo de un absceso¹. En contraste, la presencia de un considerable componente sólido hace de la laparotomía una indicación precisa¹³.

Con el progreso del diagnóstico prenatal, la ecografía ha aumentado la frecuencia de neuroblastomas congénitos reportados¹¹, siendo alta, dentro de este grupo la incidencia de formas quísticas⁵. Recientemente, Richards presentó 20 neuroblastomas quísticos diagnosticados en forma prenatal³, con una media de edad gestacional de 35,7 semanas. Debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial de masa quísticas retroperitoneales en estudios prenatales, las uropatías obstructivas y las duplicaciones del tracto digestivo¹².

El término neuroblastoma quístico abarca varias lesiones, se han reportado múltiples microquistes⁹ y quistes simples. Cuando se encuentra un neuroblastoma como una lesión aislada en la pared de un quiste, es llamado "neuroblastoma in situ"³. Estas lesiones aparecen casi con exclusividad en el neonato, en forma incidental por ecografía prenatal. Se originan de un quiste suprarrenal primario o de una hemorragia de un neuroblastoma, derivando en la formación de un quiste. También se postula que dichos quistes son formados por cambios degenerativos dentro del neuroblastoma^{8,9}.

El neuroblastoma quístico presenta características que lo distinguen del sólido. La mayoría de los quísticos son diagnosticados en forma prenatal o dentro del primer año de edad, mientras el neuroblastoma sólido tiene una edad media de diagnóstico de 2 años. Raramente presentan calcificaciones, como en nuestro primer caso reportado, a diferencia de los sólidos (hasta en un 85%). El neuroblastoma sólido con metabolitos elevados son funcionantes en el 70% de los casos y la mayoría de los quísticos son tumores no funcionantes³.

El neuroblastoma quístico se ubica casi exclusivamente en la glándula adrenal, pero han sido descritos dos casos de ubicación presacra^{14,15} y otros dos en tórax³.

Atkinson reportó un caso de neuroblastoma quístico con múltiples metastasis quísticas hepáticas, aunque extremadamente raro, se debe pesquisar el hígado y el resto del retroperitoneo en busca de secundarismos⁹. Ford presentó un paciente con un neuroblastoma enmascarado por un absceso retroperitoneal por Salmonella⁶.

El pronóstico de estos pacientes parece ser excelente, sin enfermedad recurrente luego de una resección completa³.

El neuroblastoma suprarrenal quístico es excepcional. Creemos por ello importante la descripción de estos casos y enfatizar la utilización de un alto índice de sospecha al encontrar un quiste retroperitoneal.

Destacamos el importante subregistro de esta patología por la falta de publicación. Ante una masa quística suprarrenal que persiste en reiterados controles, se debe realizar la laparotomía exploradora, con el cuidado de realizarla siguiendo el protocolo oncológico, a pesar de no poseer diagnóstico de malignidad (cápsula intacta, biopsiar ganglios, exploración del hígado). El estudio histológico de la pieza operatoria debe realizarse en forma completa y exhaustiva por el patólogo, en busca de pequeños focos de neuroblastoma tanto en la pared quística como en el hematoma suprarrenal. La utilidad creciente de la ecografía prenatal en el diagnóstico de masas abdominales, permite la detección temprana, el seguimiento y tratamiento oportuno.

El exámen físico completo del abdomen de un niño, independientemente del motivo de consulta, continúa siendo el principal método de diagnóstico de las masas abdominales, aún en la actual era de las imágenes.

El neuroblastoma debe considerarse como un posible diagnóstico para los tumores quísticos suprarrenales en la infancia.

Bibliografía

1. Croitoru D., Sinsky A., Laberge J.: Cystic neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 27: 1320-1321, 1992.
2. Van de Water J., Fonkalsrud E.: Adrenal cysts in infancy. *Surgery* 60: 1267-1270, 1966.
3. Richards M., Gundersen A., Williams M.: Cystic neuroblastoma of infancy. *J Pediatr Surg* 30: 1354-1357, 1995.
4. Mittelstadt C., Volberg F., Merten D., et al: The sonographic diagnosis of neonatal adrenal hemorrhage. *Radiology* 131: 453-457, 1979.
5. Yamagiwa I., Obata K., Saito H.: Prenatally detected cystic neuroblastoma. *Pediatr Surg Int* 13: 215-217, 1998.
6. Ford E, Senac M., Isaacs H., et al: Neuroblastoma masquerading as a retroperitoneal salmonella abscess. *J Pediatr Surg* 27: 1608-1610, 1992.
7. Forman H., Leonidas J., Berdon W., et al: Congenital neuroblastoma: evaluation with multimodality imaging. *Radiology* 175: 365-368, 1990.
8. Ganick D., Kodroff M., Marrow H., et al: Thoracic neuroblastoma presenting as a cystic hygroma. *Arch Dis Child* 63: 1270-1271, 1988.
9. Atkinson G., Zaatari G., Lorenzo R., et al: Cystic neuroblastoma in infants: radiographic and pathologic features. *AJR* 146:113-117, 1986.
10. Cassady C., Winters W.: Bilateral cystic neuroblastoma: imaging features and differential diagnoses. *Pediatr Radiology* 27: 758-759, 1997.
11. Hamada Y., Ikebukuro K., Sato M., et al: Prenatally diagnosed cystic neuroblastoma. *Pediatr Surg Int* 15: 71-74, 1999.
12. Duncan B., Adzick S., Eraklis A.: Retroperitoneal alimentary tract duplications detected in utero. *J Pediatr Surg* 27: 1231-1233, 1992.
13. Weber T., Sotelo-Avila C., Gale G.: Cystic neuroblastoma in a newborn. *J Pediatr Surg* 28: 1603-1604, 1993.
14. Watanabe M., Komuro H., Kaneko M., et al: A Rare Case of Presacral Cystic Neuroblastoma in an Infant. *J Pediatr Surg* 43: 1376-1379, 2008.
15. D'Alessio A, Piro E, Beretta F, et al. Presacral cystic neuroblastoma: case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 28: 534-536, 2006.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008.
Cariló. Argentina.

Dr. D. Russo
Servicio de Cirugia Infantil
Hospital Austral
Buenos Aires
Argentina

Caso Clínico

Oclusión intestinal en un paciente inmunocomprometido: estrongiloidiasis. Presentación de caso

Intestinal obstruction in an immunocompromised patient: strongyloidiasis. Case presentation

Oclusão intestinal em um paciente imunocomprometido: estrongiloidíase. Apresentação de um caso

Dres. J. Blejter, R. Soria, J. Udaquiola, R. Camacho, A. Martinez, D. Navacchia y D. Giambini.
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Buenos Aires, Argentina.

Resumen

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente inmunocomprometido con diagnóstico de hiperinfección por *Strongiloides estercoralis*.

Se presenta un paciente de sexo masculino de 14 años de edad, con diagnóstico de Leucemia Linoblástica Aguda (LLA) de 6 meses de evolución y desnutrición. Ingresa por anorexia, vómitos alimentarios y dolor abdominal. Luego de 8 días de evolución presenta neutropenia febril (se medica según normas). Presenta distensión abdominal, vómitos biliosos, ruidos hidroaéreos (RHA) escasos, sin otra signosintomatología. Se coloca sonda nasogástrica (SNG), obteniendo abundante débito bilioso. Pasa a Unidad de Terapia Intensiva (UTI) por intercurrentia respiratoria y cuadro séptico a germen gram negativo. Recibió nutrición parenteral desde su internación en UTI. Al mes la distensión abdominal aumenta francamente, el débito por la SNG es de 4 L/día bilioso, RHA negativos, se decide laparotomía exploradora: asas intestinales dilatadas hasta 40 cm de válvula ileocecal, ileostomía a este nivel. Se recibe informe de anatomía patológica: estrongiloidiasis. Comienza tratamiento con ivermectina, mejorando en una semana el cuadro oclusivo, tolerancia oral al día 19 postoperatorio. Se otorga el alta una vez lograda una adecuada tolerancia oral.

La estrongiloidiasis es una patología de relativa frecuencia pero pocas veces pensada como causa de íleo prolongado en pacientes inmunosuprimidos. Se presenta un paciente con el cuadro característico de hiperinfección por *Strongiloides Ester coralis*.

Palabras clave: Estrongiloidiasis – Leucemia – Inmunocompromiso

Summary

The aim of this paper is to present the case of a patient diagnosed with immunocompromised *Strongiloides estercoralis* hyperinfection.

We present a male patient 14 years of age, diagnosed with Acute Leukemia Linoblástica (ALL) 6 months old and malnourished. Enter by anorexia, vomiting and abdominal pain food. After 8-day history of febrile neutropenia (according to the medical standards).

Abdominal distention, bilious vomiting, bowel sounds (RHA) limited, with no other signosintomatología. Place nasogastric (NG), getting plenty of debit bilious. Moves to the Intensive Care Unit (ICU) for intercurrent respiratory and septic to Gram negative. Received parenteral nutrition from admission to ICU. Month increases abdominal distension frankly, debit SNG is 4 L / day bilious, RHA negative laparotomy was decided: dilated bowel loops up to 40 cm of ileocecal valve, ileostomy at this level. We received pathology report: strongyloidiasis. Starting treatment with ivermectin, an improvement of one week occlusive, oral tolerance to day 19 postoperatively. Awarded the highest once achieved an adequate oral tolerance.

Strongyloidiasis is a disease of relatively frequently but rarely thought of as a cause of prolonged ileus in immunosuppressed patients. We present a patient with the characteristic picture of *Ester coralis Strongiloides* hyperinfection.

Index words: Strongyloidiasis - Leukemia - Immunocompromised

Resumo

O objetivo deste trabalho é apresentar o caso de um paciente imunocomprometido com diagnóstico de hiperinfecção por *strongiloides stercoralis*.

Apresenta-se o caso de um paciente masculino de 14 anos de idade, com diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda (LLA), de 6 meses de evolução e desnutrição. Interna por anorexia, vômitos alimentares e dor abdominal. Após 6 dias de evolução apresenta neutropenia febril (é medicado segundo as normas). Apresenta distensão abdominal, vômitos biliosos, ruídos hidroaéreos (RHA) escassos, sem outros sintomas. Coloca-se sonda nasogástrica (SNG), com abundante drenagem biliosa. Vai para a unidade de terapia intensiva (UTI) por intercorrência respiratória e quadro séptico por germe gram negativo. Recebeu nutrição parenteral desde sua internação na UTI. Com um mês a distensão abdominal aumenta francamente, o débito pela SNG é de 4 litros por dia, bilioso, e ausência de RHA. Realiza-se laparotomia exploradora: alças intestinais dilatadas até 40 cm da válvula ileocecal, ileostomia a este nível. A anatomia patológica mostra *estrongiloidíase*. É iniciado o tratamento com ivermectina, melhorando em uma semana o quadro oclusivo; tolerância oral no 19º dia pós-operatório. Recebe alta uma vez alcançada uma tolerância oral adequada.

A *estrongiloidíase* é uma patologia de relativa freqüência, porém poucas vezes lembrada como causa de íleo prolongado em pacientes imunossuprimidos. Apresenta-se um paciente com o quadro característico de hiperinfecção por *strongiloides stercoralis*.

Palavras chave: *Estrongiloidíase* – Leucemia – Imunocompromisso

Introducción

La infección por *Strongiloides stercoralis* es frecuente en nuestro medio, y en pacientes inmunosuprimidos puede tener complicaciones muy severas incluyendo sepsis, oclusión intestinal y falla multiorgánica¹. El pensar en esta patología como posibilidad diagnóstica evitaría la morbimortalidad asociada a su diagnóstico tardío y consecuente falta de tratamiento adecuado.

Presentación del caso

Se presenta un paciente de sexo masculino de 14 años de edad, procedente del sur del conurbano bonaerense (cuya ocupación es recolectar basura de la vía pública), con diagnóstico de Leucemia Linfoblástica aguda (LLA), portador de *Aspergillus*, prolapso leve válvula mitral y desnutrición, que ingresa a nuestro hospital por anorexia, vómitos alimentarios y dolor abdominal. Al examen físico presentaba abdomen blando, depresible con ligero dolor a la palpación profunda en forma difusa sin defensa ni reacción peritoneal. Luego de 8 días de evolución presenta neutropenia febril (medicada según normas). Una semana más tarde se agrega distensión abdominal, vómitos biliosos, ruidos hidroaéreos (RHA) escasos, sin otros síntomas. Se coloca sonda nasogástrica (SNG), obteniéndose abundante débito bilioso. Laboratorio: estado ácido-base (EAB) normal, plaquetopenia y anemia. La radiografía de abdomen presenta niveles hidroaéreos y ausencia de aire distal. Presenta disnea creciente, infiltrado intersticial en la placa de tórax, con requerimiento de oxígeno y mala mecánica ventilatoria, y síndrome ascítico edematoso, por lo que pasa a Unidad de Terapia Intensiva (UTI) requiriendo asistencia respiratoria mecánica (ARM). Se agrega cuadro séptico a germen Gram negativo (*Morganella morganii*). Se realiza punción abdominal obteniéndose citoquímico del líquido normal y cultivo negativo. Recibió nutrición parenteral desde su internación en UTI. Se realizó tomografía axial computada (TAC) toracoabdominal constatándose consolidación pulmonar en lóbulo medio derecho, líquido libre en cavidad abdominal con pared intestinal engrosada. Al mes la distensión abdominal aumentó francamente (Figura 1), el

débito por la SNG es de 4 L/día bilioso, RHA negativos, EAB siempre dentro de parámetros normales, pero persistía plaquetopénico y anémico. Se decide laparotomía exploradora. En la misma se encuentran asas dilatadas de delgado hasta 40 cm de válvula ileocecal, donde presenta zona de transición (Figura 2), se realiza ileostomía en ese sitio y toma biopsia del espesor total de la pared a ese nivel. El paciente continúa en mal estado general, en ARM, con igual cuadro abdominal e ileostomía no funcionando. Laboratorio: EAB normal, anemia y plaquetopenia, con marcada eosinofilia (44%). Se recibe informe de anatomía patológica: estrongiloidiasis (Figura 3). Se realizaron cultivos seriados de contenido gástrico y del débito de la ostomía, siendo ambos positivos para Strongiloides. Comienza tratamiento con ivermectina, mejorando el estado general, pudiendo ser extubado. Los cultivos de control se negativizaron a las dos semanas. Siete días después de haber comenzado el tratamiento con ivermectina mejora el cuadro oclusivo, comenzando tolerancia oral al día 19 postoperatorio. Se normalizaron las plaquetas, mejoró la anemia y disminuyeron los eosinófilos (12%). Se otorgó el alta una vez lograda una adecuada tolerancia oral.

La ostomía fue cerrada dos meses después.



Figura 1: Abdomen francamente distendido, presentaba además circulación colateral.



Figura 2: asas de delgado dilatadas con zona de transición a 40 cm de la Válvula ileocecal, se observa también el cambio en la coloración.

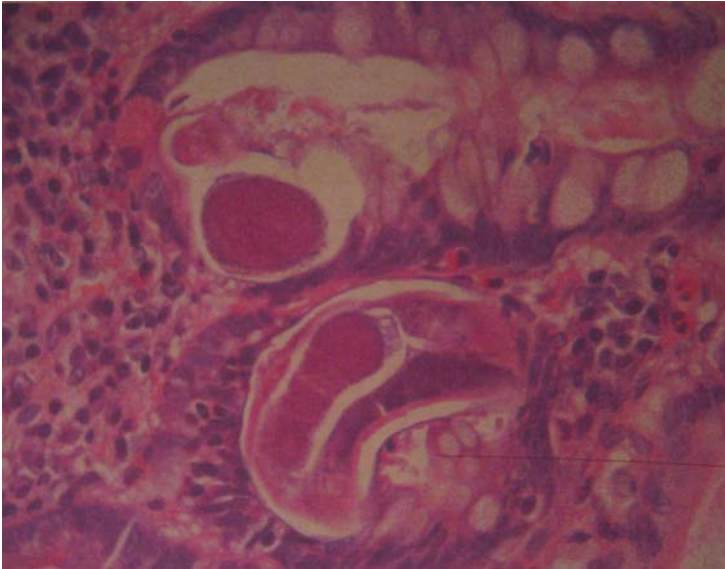


Figura 3: Microscopia óptica de la zona de transición donde se comprueba la presencia de Strongiloides en la mucosa intestinal.

Discusión

La infección se adquiere cuando un paciente que se halla en un área endémica es penetrado por las larvas filariformes a través de la piel, llegando las mismas al pulmón por vía venosa o linfática, desde ahí ascienden hasta la faringe, donde son deglutidas llegando al tubo digestivo, allí finalmente, maduran a su forma adulta¹. La enfermedad causada por *S. stercoralis* en el hombre se puede manifestar en tres formas clínicas: aguda, crónica, ya sea complicada o no y diseminada. La forma clínica inicial está poco comentada en la literatura y además poco conocida por los médicos.

En la forma crónica no complicada los síntomas más importantes son los gastrointestinales, mientras que en la forma complicada el paciente presenta síntomas respiratorios como broncoespasmo, dificultad respiratoria, pudiendo asociarse una neumonía bacteriana secundaria².

En asociación con pacientes inmunosuprimidos el espectro clínico tiende a agravarse, presentando manifestaciones en múltiples órganos y sistemas, lo que caracteriza la forma diseminada de la infección³.

De los casos graves publicados el principal factor predisponente para la presentación sistémica de la enfermedad es la inmunosupresión, siendo la utilización prolongada del corticoide el factor de riesgo relatado como el principal⁴.

La infección por *Strongiloides stercoralis* en pacientes inmunosuprimidos, puede fácilmente complicarse con hiperinfección o infección diseminada con este parásito¹. Estas patologías difícilmente son superadas por pacientes con inmunocompromiso, padeciendo cuadros de suboclusión u oclusión intestinal, sepsis por Gram negativos, afección cardíaca y respiratoria secundarias a la hiperinfección por este parásito, llegando al síndrome de falla multiorgánica (SFMO) y finalmente la muerte si no reciben tratamiento en forma oportuna¹.

El cuadro clínico de la estrongiloidiasis diseminada se caracteriza por dolor abdominal de comienzo brusco con distensión del abdomen, diarrea, fiebre, dificultad respiratoria o síndrome de distrés respiratorio del adulto, progresando luego a sepsis, en general Gram negativos, y SFMO. Puede presentarse tanto como un cuadro meníngeo por invasión larvaria o bacteriana de las meninges a través de los vasos sanguíneos o como cuadros isquémicos del sistema nervioso central provocado por émbolos¹⁻⁷.

La manifestación cutánea mas común es la larva currens, es decir una lesión de tipo urticariana⁸.

Las larvas pueden también migrar a la cavidad peritoneal luego de haber invadido las paredes del intestino delgado⁸.

Las radiografías de abdomen pueden mostrar signos de oclusión intestinal, mientras en las de tórax pueden observarse infiltrados intersticiales reticulonodulillares difusos o incluso imágenes compatibles con neumonía^{3,6}. La tomografía computada no aporta en general información.

El hemograma puede presentar eosinofilia y leucocitosis, con diversos grados de anemia¹.

La eosinofilia encontrada en algunas parasitosis tiende, en esta enfermedad, a ser menos del 20 % y es frecuente en la forma diseminada. Quizás esta reducción se deba al uso de la corticoterapia, aunque está relatada en otros casos de inmunosupresión que no estaban medicados con corticoides. Debemos destacar que la eosinopenia es un indicador de mal pronóstico.

La estrongiloidiasis diseminada se complica habitualmente con infección secundaria debido a la ruptura de la barrera intestinal, asociada a la disminución de la motilidad del tracto digestivo. Esta translocación bacteriana es la que llevará a un cuadro séptico por gérmenes Gram negativos.

El diagnóstico se realiza mediante aislamiento del parásito en cultivo de materia fecal y del débito de SNG ya que el parásito suele ser abundante en el líquido duodenal. Puede también utilizarse la serología (ELISA o test de aglutinación de partículas de gelatina)^{1,8,9}.

Es probable que en pacientes inmunocomprometidos que presentan cuadro de íleo adinámico, marcada distensión abdominal, débito bilioso por SNG, sin signos de abdomen agudo quirúrgico, se debe plantear como posible diagnóstico la estrongiloidiasis y plantearse las alternativas diagnósticas o, como plantean algunos autores, iniciar el tratamiento empírico, ya que la progresión del cuadro lleva a la sepsis y al Síndrome de Falla Multiorgánica (SFMO). Para llegar al diagnóstico y tratamiento correctos la clave está en la sospecha de esta patología.

El tratamiento con albendazol, tiabendazol o ivermectina suele tener resultados excelentes^{1,10,11}, si el paciente recibe el tratamiento a tiempo.

La búsqueda sistemática en pacientes de riesgo y de zonas endémicas y la sospecha de esta patología en enfermos con cuadros compatibles con infección por Strongiloides, logra el diagnóstico temprano otorgando el tratamiento de sostén y específico adecuados, evitándose la morbimortalidad asociada a este tipo de infecciones.

Bibliografía

1. Nelson: Tratado de Pediatría, pp 1264-5; decimoquinta edición. Behrman, Kliegman, Harvin.
2. Daubenton JD: Disseminated strongyloidiasis with uncommon manifestations in Greece. *J Trop Med Hyg* 1986; 89 (4): 171-8.
3. Daubenton JD, Buys HA, Hartley PS: Disseminated strongyloidiasis in a child with lymphoblastic lymphoma. *J Pediatr Hematol Oncol* 1998 20 (3): 260-3.
4. Keiser PB, Nutman TB.: Strongyloides stercoralis in the Immunocompromised Population. *Clin Microbiol Rev* 2004 17 (1): 208-17.
5. Lam CS, Tong MK, Chan KM, Siu YP: Disseminated strongyloidiasis: a retrospective study of clinical course and outcome. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2006 25 (1): 14-8.
6. Reddy IS, Swarnalata G: Fatal disseminated strongyloidiasis in patients on immunosuppressive therapy: report of two cases. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2005 71 (1): 38-40.
7. Chacin-Bonilla L: Systemic strongyloidiasis. *Review Invest Clin.* 1991; 32 (3): 131-45.
8. Sithithaworn J, Sithithaworn P, Janrungsopa T, Suvatnadecha K, Ando K, Haswell-Elkins MR: Comparative assessment of the gelatin particle agglutination test and an enzyme-linked immunosorbent assay for diagnosis of strongyloidiasis. *J Clin Microbiol.* 2005; 43 (7): 3278-82.
9. Lim S, Katz K, Krajden S: Complicated and fatal Strongyloides infection in Canadians: risk factors, diagnosis and management. *CMAJ* 2004; 171 (5): 479-84.
10. Detry A, Hilmarsdottir I, Mayorga-Sagastume: Treatment of Strongyloides stercoralis infection with ivermectin compared with albendazole: results of an open study of 60 cases. *R. Trans R Soc Trop Med Hyg* 1994; 88 (3): 344-5.
11. Naguira C., Jimenez G. Ivermectine for human strongyloidiasis and other intestinal nematodes. *Am J Trop Med Hyg* 1989; 40: 304.

Trabajo presentado en el 40º congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2006. Salta. Argentina.

Dr. J. Blejter
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.
Montes de Oca 40
Buenos Aires. Argentina.
drjavier@gmail.com

Artículo

Oxigenoterapia hiperbárica en pacientes pediátricos con peritonitis difusa Hyperbaric oxygen therapy in pediatric patients with diffuse peritonitis Oxigenioterapia hiperbárica em pacientes pediátricos com peritonite difusa

Dres. G. Mauvecin y C. Espinosa.
Centro de Medicina Hiperbárica de Mar del Plata. Mar del Plata. Argentina.

Resumen

Se presentan 239 casos de peritonitis purulenta difusa con falla multiorgánica en pacientes pediátricos que fueron derivados al Centro de Medicina Hiperbárica de Mar del Plata entre 1983 y 2009 para realizar oxigenoterapia hiperbárica (OHB) como tratamiento adyuvante a la cirugía y antibioticoterapia. En más de la mitad de los casos la etiología correspondió a apendicitis aguda, mientras que en el resto las causas fueron trauma abdominal, infección de la pared y obstrucción intestinal. Todos los pacientes tuvieron una evolución favorable no falleciendo ninguno de ellos. En la casuística evaluada se observó una menor estadía en Unidad de Terapia Intensiva, una rápida recuperación del tránsito intestinal y una hospitalización menos prolongada. Finalmente y de acuerdo con nuestra experiencia, se quiere destacar que la iniciación de la oxigenoterapia hiperbárica debe realizarse en los estadios iniciales del cuadro infeccioso.

Palabras Clave: Oxigenoterapia Hiperbárica – Peritonitis

Summary

We present 239 cases of diffuse purulent peritonitis with multiorgan failure in pediatric patients who were referred to the Center for Hyperbaric Medicine Mar del Plata from 1983 to 2009 for hyperbaric oxygen therapy (HBO) as adjunctive therapy to surgery and antibiotics. In more than half the cases the etiology corresponded to acute appendicitis, while the rest were trauma causes abdominal wall infection and bowel obstruction. All patients had a favorable outcome is not none of them died. Evaluated in our cases there was a shorter stay in ICU, a rapid recovery of intestinal transit and less prolonged hospitalization. Finally and according to our experience, we want to emphasize that the initiation of hyperbaric oxygen therapy should be done in the early stages of infectious conditions.

Index words: Hyperbaric Oxygen Therapy – Peritonitis

Resumo

Apresentam-se 239 casos de peritonite purulenta difusa, com falha de múltiplos órgãos, em pacientes pediátricos que foram encaminhados ao Centro de Medicina Hiperbárica de Mar del Plata, entre 1983 e 2009, para realizar oxigenioterapia hiperbárica (OHB) como tratamento adjuvante à cirurgia e antibioticoterapia. Em mais da metade dos casos a etiologia foi a apendicite aguda, enquanto que o restante das causas foi trauma abdominal, infecção de parede abdominal e obstrução intestinal. Todos os pacientes apresentaram evolução favorável, sem ocorrência de óbitos. Na casuística analisada observou um tempo menor de permanência na Unidade de Terapia Intensiva, uma rápida recuperação do trânsito intestinal e uma hospitalização menos prolongada. Finalmente e de acordo com nossa experiência, destaca-se que o início da oxigenioterapia hiperbárica de ser nos estágios iniciais do quadro infeccioso.

Palavras chave: Oxigenioterapia hiperbárica - Peritonite

Introducción

La peritonitis difusa es un cuadro con un muy elevado índice de morbilidad y mortalidad a pesar de todos los conocimientos que hay sobre los gérmenes causales de la misma, las defensas del huésped y las medidas terapéuticas empleadas. En pacientes con este tipo de patología se ha observado una marcada disminución del índice de fagocitosis al igual que de la cantidad de linfocitos¹ y hasta ausencia de actividad fagocítica de los leucocitos². De acuerdo con diferentes autores, se han reportado índices de mortalidad muy variable desde 17,5 % en un grupo de 80 pacientes³, 22% en 580 pacientes⁴, 58% en 180 pacientes⁵, y 30% en un período de 30 años⁶. Cuando se asoció la oxigenoterapia hiperbárica al arsenal terapéutico, se reportó una mortalidad de 36,95 % en 68 pacientes⁷.

Material y método

Se realizó una evaluación retrospectiva de las historias clínicas de 239 pacientes pediátricos que fueron intervenidos quirúrgicamente por haber presentado un cuadro de peritonitis difusa y tratados posteriormente en cámara hiperbárica. Los criterios de inclusión en el presente trabajo fueron pacientes de entre 1 mes y 17 años de edad con un cuadro de peritonitis purulenta difusa con falla multiorgánica. La edad promedio de los pacientes fue de 7,29 años correspondiendo el 55.89 % a varones y 44.19 % a mujeres. En 161 casos (65%) la causa fue apendicitis aguda, mientras que los 81 casos restantes (35%) la etiología fue secundaria a trauma abdominal, infección de la pared y a obstrucción intestinal.

Teniendo en cuenta el tiempo transcurrido desde la aparición de los síntomas hasta la realización de la cirugía, observamos que para los cuadros apendiculares fue de 40,79 horas y para los no apendiculares de 48,40 horas. El plan terapéutico incluyó medidas de apoyo general para lo cual a los pacientes se les realizó expansión del volumen sanguíneo con solución de Ringer Lactato a una dosis de 20-40 ml/kg/dosis o Dextran 40 para mejorar la microcirculación a una dosis de 20-40 ml/kg/dosis. La acidosis metabólica se corrigió con solución de bicarbonato a 2 mEq/kg/dosis.

El protocolo quirúrgico incluyó antibióticoterapia prequirúrgico, desbridamiento quirúrgico temprano con remoción y corrección del foco primario, copioso lavado peritoneal y cierre primario de la herida quirúrgica, excepto en dos casos en los que se dejó la herida abierta para permitir lavados peritoneales reiterados.

La antibióticoterapia utilizada antes de tener resultado del cultivo, fue con la asociación de Clindamicina 40 mg/kg/día repartida en 4 dosis diarias y Amicacina 22 mg/kg/día en 3 dosis diarias. Los antibióticos más frecuentemente utilizados en diferentes asociaciones fueron Ceftacídima 100 mg/kg/día en 2 dosis diarias; Metronidazol 22 mg/kg/día repartida en 3 dosis diarias; Cloranfenicol 100 mg/kg/día en 4 dosis al día; y Amicacina 22 mg/kg/día repartida en 3 dosis al día. Cuando el cultivo fue positivo para Enterococo se utilizó la asociación de Ampicilina 200 mg/kg/día en 4 dosis al día y Amicacina 22 mg/kg/día en 3 dosis al día.

Una vez estabilizado el paciente se le suministró soporte vital con hidratación hidroelectrolítica con dextrosa al 10%, sodio 34 mEq/l, potasio 42 mEq/l, calcio 1 ml/100 cm³ de solución, sangre fresca o plasma fresco según hematocrito. A esto se agregó monitoreo de signos vitales y mantenimiento del paciente en normotermia.

Protocolo hiperbárico

A los pacientes antes de iniciar el tratamiento hiperbárico se los premedicó con fentanilo o midazolán a dosis sedativas. El tratamiento hiperbárico se inició una vez que el paciente se recuperara de la anestesia, es decir dentro de las primeras 6-8 horas posquirúrgicas. En todos los casos se utilizó una cámara multiplaza y los pacientes respiraron oxígeno por máscara, tubo endotraqueal, o dispositivo cefálico de respiración de oxígeno para adultos ("hood"), donde a los lactantes se los introdujo hasta la parte media del tronco, quedando

en el interior los miembros superiores y la cabeza. En todos los casos los pacientes fueron asistidos en el interior de la cámara por un médico o personal especializado.

El oxígeno hiperbárico se administró a 2,5 ATA por 70 minutos cada 12 horas las primeras 24 horas, seguidas de una sesión de 2,2 ATA por 70 minutos en forma diaria hasta la recuperación del paciente. El tratamiento consistió en 25 minutos de oxígeno, 5 minutos de aire y 25 minutos de oxígeno, seguido de la descompresión, durante la cual respiraron oxígeno hasta llegar a presión atmosférica.

Resultados

A pesar de la gravedad del cuadro que presentaron los pacientes, ninguno de ellos falleció. En el cuadro inferior se pueden ver los diferentes parámetros en relación a la evolución que tuvieron los pacientes. Podrá notarse que todos los pacientes recuperaron la motilidad intestinal alrededor de 24 horas posteriores a la iniciación del tratamiento hiperbárico. Requirieron un promedio de 5 sesiones de oxigenoterapia hiperbárica y permanecieron en la Unidad de Terapia Intensiva en un promedio de 5 días. Debido a que el 80% de los pacientes fueron derivados del hospital público, fue que el promedio de permanencia en la unidad hospitalaria se extendió entre 11 y 20 días, dado que por un tema social se prefirió no dar de alta a los pacientes hasta que hubiesen cumplido el plan de antibióticos en forma completa.

Apendiculares		No Apendiculares
Sobrevida	100%	100%
Cantidad de tratamientos	4.64	6.2
Recuperación del íleo	26.93 horas	24.93 horas
Días de terapia intensiva	3.46	6.67
Total de días de internación	11.65	20.13

Tabla 1: Resultados obtenidos de los pacientes tratados

Efectos adversos

No se observaron signos ni síntomas de barotraumatismos graves en ninguno de los pacientes. Un lactante de 4 meses presentó episodios de bradicardia marcadas de 50-60 latidos por minuto después de 15-20 minutos de respirar oxígeno hiperbárico. Esto fue solucionado acortando los períodos de oxígeno a 15 minutos seguidos por 5 minutos de respiración de aire, secuencia que se repitió hasta completar el tiempo de tratamiento indicado. No se presentaron signos ni síntomas de intolerancia neurológica al oxígeno en el grupo tratado en el presente trabajo.

Discusión

Bien sabido es que la peritonitis tiene una elevada morbilidad y mortalidad en los enfermos de cuidados intensivos, oscilando esta última entre un 20% - 58% de acuerdo con diferentes autores^{8, 9, 10 y 11}, a pesar de los adelantos tanto en las técnicas quirúrgicas, antibioticoterapia y medidas de soporte de la unidad de cuidados intensivos. Incluso en trabajos publicados por diferentes autores en los cuales se incorporó al arsenal terapéutico la oxigenoterapia hiperbárica, la mortalidad permaneció elevada, aunque en algunos casos disminuyó hasta alcanzar el 0%^{12, 13 y 14}.

En los cuadros de peritonitis de cualquier etiología, se ven involucrados gérmenes tanto aerobios como anaerobios lo que genera un sinergismo bacteriano. Mosdel y colaboradores¹⁵, observaron que los gérmenes causales de peritonitis incluían bacilos Enterococos Gram negativos (80%) y

gérmenes anaerobios (50%), al igual que Mollitt y colaboradores¹⁶, que hallaron *Bacteroides Fragilis* y *Escherichia Coli*. Teniendo en cuenta estos y otros reportes similares, motivaron que los pacientes fueran incluidos en el protocolo de tratamiento hiperbárico.

El cuadro peritoneal no solo desencadena respuestas inflamatorias locales, sino que también se han descrito una disminución del índice fagocítico y lítico de los polimorfonucleares y hasta la ausencia del mismo^{17 y 18}. Esto guardaría relación con la caída de la tensión de oxígeno en la zona del foco infeccioso. Este nivel crítico estaría por debajo de 30 a 40 mm Hg. En un estudio en pacientes con cáncer de colon y recto, se observó una relación directa entre pO₂ subcutánea y la consiguiente tasa de infección postoperatoria de la herida quirúrgica¹⁹. En un modelo experimental de quemados que realizáramos en cerdos de Guinea en los cuales se evaluó la respuesta fagocítica y lítica de los polimorfonucleares, observamos que los PMN de los animales que habían recibido tratamiento hiperbárico no mejoraba la fagocitosis, pero sí se incrementaba notablemente su poder lítico sobre la *Cándida Albicans*²⁰.

El papel de las citoquinas como mediadores de la respuesta inmunológica del organismo y su relación en el desarrollo del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) y falla multiorgánica (MOF) han sido claramente demostrada por diferentes autores. Los datos indican que en la peritonitis bacteriana hay una repuesta desmesurada de las citoquinas intraperitoneales, principalmente mediada por el factor de necrosis tumoral alfa [TNF-alfa], interleucina [IL] -6) y la activación de la cascada inflamatoria sistémica.

La Oxigenoterapia Hiperbárica (OHB) consiste en hacer respirar al paciente una concentración de oxígeno del 100% en una atmósfera en la cual la presión es superior a 1.4 ATA (que equivale a la presión a 4 metros de profundidad debajo de la superficie del agua). Para ello es necesario contar con una cámara hiperbárica que es un habitáculo, generalmente cilíndrico, para uno (cámaras monoplasa) o más pacientes (cámaras multiplaza). Una vez el paciente dentro de la cámara, se aumenta la presión ambiental y se lo hace respirar oxígeno puro, permitiendo alcanzar presiones parciales arteriales de oxígeno de hasta 1800 mm Hg. Esta elevada presión parcial de oxígeno tiene efectos antibacterianos directos e indirectos, estimulando la migración de fibroblastos, la producción de colágeno y el crecimiento de tejido de granulación. A su vez y por un mecanismo íntimamente relacionado con la migración de fibroblastos, también producirá un aumento de la neoformación vascular capilar. (Figuras 1 y 2).

Ross y colaboradores hace unos 40 años, propusieron la utilización de la oxigenoterapia hiperbárica en los cuadros sépticos²¹, basándose fundamentalmente en el aumento de la oxigenación de los tejidos y el efecto "antibiótico" propia de oxígeno puro, resultando en una mayor formación de radicales libres relacionados con el estallido respiratorio y aumento de la fagocitosis²².

En la actualidad, el concepto es que la OHB actúa ejerciendo una respuesta celular molecular como transductor de señales intracelulares y modulador de la función génica expresada por un efecto sobre la modulación de la expresión de moléculas adhesivas, las enzimas antioxidantes, factores de crecimiento, citoquinas, y la óxido nítrico sintetasa, así como la interferencia con la perfusión de la microcirculación y la energética celular^{23 y 24}.

Por otro lado, Luongo²⁵ y colaboradores demostraron que la OHB disminuye la liberación de factor de necrosis tumoral α [TNF-alfa], reduciendo así la exagerada respuesta inflamatoria sistémica, un potente estímulo para la activación de la cascada de la coagulación y la lesión del endotelio.

Recientemente Buras²⁶ y colaboradores demostraron en un modelo de sepsis por ligadura y punción del ciego en ratas, que los animales que fueron tratados con OHB a 2.5 ATA tuvieron una mayor supervivencia y presentaron una mayor concentración de IL-10 (también conocida como Factor de Inhibición de la Síntesis de Citoquinas Humano) en los macrófagos, la cual es responsable de inhibir la síntesis de citoquinas pro-inflamatorias tales como IL-2, IL-3 y TNF-alfa.

Muchos pacientes que fueron derivados en forma tardía para realizar el tratamiento hiperbárico, presentaban íleo paralítico por más del tiempo esperado, como consecuencia de su cuadro de peritonitis difusa. Esto ocasiona distensión del intestino delgado y grueso con acumulación de gas, principalmente nitrógeno, en la luz intestinal, una mala perfusión de la pared intestinal por haberse superado la presión de los capilares venosos y arteriolares, con un aumento de la traslocación bacteriana lo que agrava más aún el cuadro infeccioso.

Una vez que el paciente se encuentra dentro de la cámara hiperbárica y por efecto de la ley de Boyle, a medida que se aumenta la presión ambiental, disminuye el volumen de los gases dentro del intestino, permitiendo que se recupere la circulación por los capilares de la mucosa intestinal.

Por otro lado y teniendo en cuenta que la mayoría del gas contenido en la luz intestinal es nitrógeno, cuando a la zona llega por los capilares una elevada presión parcial de oxígeno, por diferencia de presiones hace que el nitrógeno de la luz intestinal difunda hacia los capilares de la mucosa, permitiendo que al salir de la cámara el intestino contenga una cantidad menor de gases, lo que significará un mejoría en la microcirculación y una más rápida recuperación del íleo. Como en la mayoría de los casos, la velocidad de recuperación del paciente dependerá de la premura del comienzo del tratamiento integral tal cual observáramos en un trabajo anterior²⁷.

Bibliografía

1. Kurzawinski LT. Acute phase reaction in diffuse peritonitis. *Pol Tyg Lek* (45-47): 901-905, 1991.
2. Koniukhova LV. Neutrophilic leukocyte reaction in the course of diffuse purulent peritonitis. *Arkh-Patol* 53 (10): 18-24, 1991.
3. Notash AY. Evaluation of Mannheim peritonitis index and multiple organ failure score in patients with peritonitis. *Indian J Gastroenterol* 24 (5): 197-200, 2005.
4. Song HG. Clinical and microbiological characteristics of spontaneous bacterial peritonitis (SBP) in a recent five year period. *Taehan Kan Hakhoe Chi* 8 (1): 61-70, 2002.
5. Giesslering U. Surgical management of severe peritonitis. *Zentralbl Chir* 127 (7): 594-597, 2002.
6. Holzheimer RG. Paradigm change in 30 years peritonitis treatment. A review on source control. *Eur J Med Res* 6 (4): 161-168, 2001.
7. Lukich VL. HBO in the combined therapy of purulent peritonitis and peritoneal sepsis. *Sov. Med* (5): 27-28, 1991.
8. Notash AY. Evaluation of Mannheim peritonitis index and multiple organ failure score in patients with peritonitis. *Indian J Gastroenterol* 24 (5): 197-200, 2005.
9. Song HG. Clinical and microbiological characteristics of spontaneous bacterial peritonitis (SBP) in a recent five year period. *Taehan Kan Hakhoe Chi* 8 (1): 61-70, 2002.
10. Giesslering U. Surgical management of severe peritonitis. *Zentralbl Chir* 127 (7): 594-597, 2002.
11. Holzheimer RG. Paradigm change in 30 years peritonitis treatment. A review on source control. *Eur J Med Res*. 6 (4): 161-168, 2001.
12. Lukich VL. HBO in the combined therapy of purulent peritonitis and peritoneal sepsis. *Sov. Med* (5): 27-28, 1991.
13. Grokhovskii VI. Hyperbaric oxygenation in the overall treatment of diffuse peritonitis in children. *Vestn Khir Im I I Grek* 123 (12): 71-75, 1979.
14. Bogomolova NS. Anaerobic infection in abdominal surgery. *Vestn Ross Akad Med Nauk*. (2): 30-33, 1996.
15. Mosdel DM. Peritoneal cultures and antibiotic therapy in pediatric perforated appendicitis. *Am J Surg* 167 (3): 313-316, 1994.
16. Mollit DL. The microbiology of neonatal peritonitis *Arch Surg* 123: 2, 1988.
17. Kurzawinski LT. Acute phase reaction in diffuse peritonitis] *Pol Tyg Lek*. (45-47): 901-905, 1991.
18. Koniukhova LV. Neutrophilic leukocyte reaction in the course of diffuse purulent peritonitis. *Arkh-Patol* 53 (10): 18-24, 1991.
19. Hopf HW, Hunt TK, West JM, et al: Wound tissue oxygen tension predicts the risk of wound infection in surgical patients. *Arch Surg* 132: 997-1004, 1997.
20. Ciampagna H. IV Congreso de quemaduras y regional de la Sociedad del NOA. Salta. April, 1991. "Evaluación de la fagocitosis y lisis de *Candida albicans* por polimorfonucleares en un modelo de quemaduras en cerdos de guinea con y sin oxigenoterapia hiperbarica".
21. Ross RM, McAllister TA. Protective action of hyperbaric oxygen in mice with pneumococcal septicaemia. *Lancet* 191: 579-581, 1965.
22. Labrousche S, Javorschi S, Leroy D, et al: Influence of hyperbaric oxygen on leukocyte functions and haemostasis in normal volunteers. *Thromb Res* 96: 309-315, 1999.
23. Bonomo SR, Davidson JD, Yu Y, et al: Hyperbaric oxygen as a signal transducer: upregulation of platelet derived growth factor-beta receptor in the presence of HBO₂ and PDGF. *Undersea Hyperb Med* 25: 211-216, 1998.
24. Buras JA. Basic mechanisms of hyperbaric oxygen in the treatment of ischemia-reperfusion injury. *Int Anesthesiol Clin* 38: 91-109, 2000.

25. Luongo C, Imperatore F, Cuzzocrea S, et al: Effects of hyperbaric oxygen exposure on a zymosan-induced shock model. Crit Care Med 26: 1972–1976, 1998.
26. Buras J. Hyperbaric oxygen protects from sepsis mortality via an interleukin-10-dependent mechanism. Critical Care Medicine 34 (10): 2624-2629, 2006.
27. Sgromo J. Nuestra experiencia en el tratamiento de infecciones por anaerobios en pediatría. Prensa Med Argent 73: 679, 1986.

Trabajo recibido para evaluación en diciembre de 2009.
Aprobado para su publicación en agosto 2010.

Dr. G. Mauvecin
Centro de Medicina Hiperbárica de Mar del Plata
España 1326
(7600) Mar del Plata
Argentina
hiperbarica@fibertel.com.ar

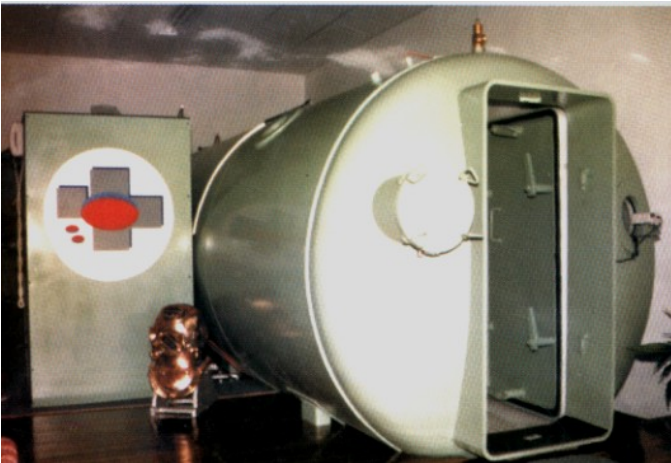


Figura 1: Cámara hiperbárica multiplaza donde fueron tratados la mayoría de los pacientes.



Figura 2: Paciente durante el tratamiento hiperbárico.

Artículo

Re-operación de Nissen laparoscópico en pediatría Re-operation of pediatric laparoscopic Nissen Re-operação de Nissen laparoscópico em pediatria

Dres. H. Bignón, E. Buela y M. Martinez-Ferro.
Servicio de Cirugía. Fundación Hospitalaria. Hospital Privado de Niños.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

La recurrencia del reflujo gastroesofágico (rRGE) en pacientes operados previamente es un problema clínico significativo. Analizamos nuestra experiencia en esta patología.

Realizamos un trabajo retrospectivo de los pacientes reoperados en el servicio de Cirugía de la Fundación Hospitalaria desde el 2003 al 2008 por recurrencia de RGE. Estudiamos el número de casos, sexo, edad, peso, causa de la rRGE y antecedentes.

En un período de 5 años se operaron 7 pacientes por rRGE después de una cirugía de antirreflujo previa. La edad promedio de la serie fue 7,4 años (rango 9 meses – 16 años). El peso promedio fue de 14,5 kg (rango 8 - 28 kg). De los 7 pacientes operados, 3 tenían antecedentes de operación de Nissen convencional realizado en otra institución, 3 de funduplicatura laparoscópica y 1 más de una operación previa (abierta). Todos los procedimientos fueron completados por laparoscopia satisfactoriamente. El tiempo promedio de cirugía fue de 100 minutos. No hubo complicaciones intraoperatorias. El tiempo promedio de alimentación posoperatoria fue de 1,8 días y la estadía hospitalaria de 2,2 días.

El abordaje laparoscópico para la reoperación de la funduplicatura de Nissen es factible y efectivo. Tiene los mismo beneficios que la cirugía de Nissen laparoscópica primaria, resolviendo la rREG con baja morbilidad y rápida recuperación. El seguimiento a largo plazo sería superior al Re-Nissen abierto.

Palabra Clave: Reflujo gastroesofágico – Nissen Laparoscópico – Reoperación

Summary

Recurrence of gastroesophageal reflux disease (rRGE) in patients previously operated on is a significant clinical problem. We analyze our experience with this pathology.

We conducted a retrospective study of patients reoperation in the surgery department of the Hospital Foundation from 2003 to 2008 for recurrent GER. The number of cases studied, sex, age, weight, cause of rRGE and backgrounds.

In a period of 5 years 7 patients were operated rRGE after previous antireflux surgery. The average age of the series was 7.4 years (range 9 months - 16 years). The average weight was 14.5 kg (range 8 to 28 kg). Of the 7 operated patients, 3 had a history of conventional Nissen operation performed at another institution, 3 and 1 laparoscopic fundoplication over a previous operation (open). All procedures were successfully completed laparoscopically. The average time of surgery was 100 minutes. There were no intraoperative complications. The average postoperative feeding was 1.8 days and hospital stay of 2.2 days.

The laparoscopic approach for the reoperation of the Nissen fundoplication is feasible and

effective. It has the same benefits as the primary laparoscopic Nissen surgery, resolving Dorrego with low morbidity and rapid recovery. The long-term monitoring would be superior to Re-open Nissen.

Index words: Gastroesophageal reflux - Laparoscopic Nissen - Reoperation

Resumo

A recorrência do refluxo gastroesofágico (rRGE) em pacientes operados previamente é um problema clínico significativo. Analisamos nossa experiência nesta patologia.

Realizamos um trabalho retrospectivo dos pacientes re-operados, no serviço de Cirurgia da Fundação Hospitalar de 2003 a 2008, por recorrência de RGE. Estudamos o número de casos, sexo, idade, peso, causa da rRGE e antecedentes.

Em um período de 5 anos operaram-se 7 pacientes por rRGE depois de uma cirurgia anti-refluxo prévia. A idade média da série foi de 7,4 anos (variação de 9 meses a 16 anos). O peso médio foi de 14,5 kg (variação de 8 a 28 kg). Dos 7 pacientes operados, 3 apresentavam antecedentes de operação de Nissen convencional realizado em outra instituição, 3 de funduplicatura laparoscópica e 1 mais de uma operação prévia (aberta). Todos os procedimentos foram realizados satisfatoriamente por laparoscopia. O tempo médio de cirurgia foi de 100 minutos. Não houve complicações intra-operatórias. O tempo médio de alimentação pós-operatória foi de 1,8 dias e a permanência hospitalar de 2,2 dias.

A abordagem laparoscópica para a re-operação da funduplicatura à Nissen é factível e efetiva. Tem os mesmos benefícios da cirurgia de Nissen laparoscópica primária, solucionando a rRGE com baixa morbidade e rápida recuperação. O seguimento em longo prazo seria superior ao Re-Nissen aberto.

Palavras chave: Refluxo gastroesofágico - Nissen laparoscópico - Re-operação

Introducción

La cirugía antirreflujo tiene como objetivo restablecer la competencia del cardias mejorando mecánicamente su función y evitando la aparición de reflujo gastroesofágico (RGE).

Para los cirujanos infantiles de nuestro medio la funduplicatura de Nissen laparoscópica constituye la cirugía antirreflujo de elección.

Antes de la década del 90 la funduplicatura gastroesofágica abierta requería de grandes incisiones del abdomen superior y largas estadías hospitalarias. Desde 1990, la técnica de Nissen ha ganado cada vez más adeptos para realizarla por vía laparoscópica. Se la considera efectiva y segura para el tratamiento del RGE. Está asociada a una baja morbilidad y corta estadía hospitalaria.

Sin embargo, la recurrencia del RGE (rRGE) en pacientes operados previamente con dicha técnica constituye un problema clínico de vital importancia. Según diversos autores, el porcentaje de recidivas durante el seguimiento a lo largo de los primeros 5 años posoperatorios (3 al 40%) sería el mismo que el reportado para la técnica abierta¹⁻¹⁵.

El presente trabajo reporta nuestra experiencia en re-operaciones de la funduplicatura de Nissen (ReNissen) realizada por el equipo de cirujanos del Servicio de Cirugía de la

Fundación Hospitalaria. Tiene como objetivos evaluar la factibilidad del abordaje laparoscópico para el ReNissen, comparando sus beneficios con los obtenidos a partir de la cirugía de Nissen laparoscópica primaria así como con los obtenidos a partir del ReNissen abierto.

Material y Método

Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes operados en nuestra institución durante el periodo enero del 2003 a julio del 2008 en busca de aquellos pacientes que requirieron ReNissen.

Se analizaron los siguientes datos relacionados con el paciente: sexo, edad, peso, antecedentes clínicos y antecedentes quirúrgicos.

Se analizaron los siguientes datos relacionados con la técnica: n° de trócares utilizados, tiempo quirúrgico, tiempo de alimentación posoperatoria, estadía hospitalaria y complicaciones.

Resultados

En el período de 5 años se llevaron a cabo 128 cirugías utilizando la técnica de Nissen laparoscópica a pacientes con diagnóstico de RGE severo y refractarios al tratamiento médico. De estos pacientes, el 5% (n=7) requirió de ReNissen debido a rRGE.

El diagnóstico de RGE recidivado se realizó a partir de la clínica y métodos complementarios, entre ellos, seriada esófagogastroduodenal (SEGD) y pHmetría.

Los pacientes fueron 4 de sexo masculino y 3 de sexo femenino. La edad promedio fue de 7,4 años (rango 9 meses - 16 años). El peso promedio fue de 14,5 kg (rango 8 - 28 kg).

Los antecedentes clínicos fueron: 4 pacientes neurológicos (enfermedad crónica no evolutiva), 2 con enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) persistente y 1 con diagnóstico de hernia hiatal (Figura 1).

En cuanto a los antecedentes quirúrgicos 4 fueron operados por la técnica de Nissen abierto en otras instituciones mientras que los 3 restantes fueron operados por la técnica de Nissen laparoscópico en nuestra institución (Figura 2). Uno de los pacientes requirió varias cirugías abiertas.

Todos los casos fueron resueltos por laparoscopia satisfactoriamente. Se colocó el primer trocar para la óptica de 5 mm 30° empleando la técnica abierta umbilical. En todos los casos se usaron 4 puertos de trabajos, 2 en ambos flancos y un 4° trocar subxifoideo.

El tiempo quirúrgico promedio fue de 100 minutos (rango 65 a 125 minutos). No hubo complicaciones intra ni posoperatorias. Todos comenzaron con tolerancia por vía oral o por gastrotomía a las 3 horas, siendo el tiempo promedio de alimentación de 1,8 días y la estadía hospitalaria promedio de 2,2 días.

Los pacientes, aún en seguimiento, no han sufrido recurrencia de los síntomas.



Figura 1: Hernia Hiatal. Nissen Recidivado.



Figura 2: Operación de Nissen y gastrotomía abiertas.

Discusión

El RGE es una enfermedad frecuente que representa aproximadamente el 75% de las patologías del esófago. Si bien se describen diversas técnicas destinadas a su

tratamiento, la más ampliamente difundida y empleada sigue siendo la funduplicatura de Nissen con una tasa de re-operaciones por fracaso de aproximadamente el 10% (hay variaciones según las series)²⁻⁴.

La tasa de fracaso es más elevada en niños que presentan enfermedades primarias asociadas a trastornos motores esofágicos y/o pérdida del mecanismo antirreflujo del esfínter esofágico inferior.

En nuestra serie la tasa de fracaso ha sido del 5%. Correspondió a pacientes con patologías asociadas a los trastornos antedichos.

En la mayoría de los casos, la reaparición de los síntomas de RGE se produce por herniación del manguito gástrico hacia el tórax, hallazgo observado hasta en el 95% de los pacientes según las distintas series^{3,5,7,10-13}. Otros mecanismos descritos por los cuales reaparecen los síntomas de RGE son la dehiscencia e incompetencia de dicho manguito^{3,5}. En nuestra serie la recurrencia de los síntomas se debió a una incompetencia del hiato esofágico y migración del manguito hacia el torax.

El fracaso de la 1ª operación antirreflujo se produce habitualmente en los primeros 2 años posoperatorios. Existe evidencia de que en los pacientes encefalópatas se produce antes de los 2 años posoperatorios, por las causas anteriormente mencionadas^{2,3}. Igualmente, existen estudios que demuestran que el reflujo recidiva más precozmente en los pacientes que presentan alteraciones respiratorias crónicas, debido entre otras causas, al cambio de relaciones entre las presiones torácicas y abdominales^{5,14-19}.

En cuanto a la técnica quirúrgica elegida para la re-operación existen numerosos estudios que demuestran que una nueva funduplicatura de Nissen, tanto por laparotomía como laparoscópica, resulta efectivo con tasas de éxito satisfactorias y escasas complicaciones posoperatorias^{2,4,15,17,18}. En la serie de Pacilli, la tasa de éxito de ReNissen fue del 58%, oscilando en otras series entre 66 y 72%³. En nuestra serie si bien el ReNissen resultó dificultoso en 4 pacientes por migración del manguito hacia el torax, no impidió que los pacientes fueran resueltos satisfactoriamente. Hasta la fecha, la tasa de éxito ha sido del 100%.

Consideramos que el abordaje laparoscópico para el ReNissen es factible y efectivo. Recomendamos el uso de 4 trócares para este tipo de cirugía, ya que favorece el campo operatorio con una mejor visualización y tracción de los tejidos. Tiene los mismos beneficios que la cirugía de Nissen laparoscópica primaria, resolviendo la rRGE con baja morbilidad y rápida recuperación de los pacientes. En el seguimiento a largo plazo resultaría superior que el ReNissen abierto.

Bibliografía

1. Esposito C, Montupet Ph, van Der Zee D, Settini A, Paye-Jaouven A. Long term outcome of laparoscopic Nissen, Toupet and Thal antireflux procedures for neurologically normal children with gastroesophageal reflux disease. *Surg Endosc.* 2006; 20(5): 855-858.
2. Graziano K, Teitelbaum DH, Mc Lean K, Hirschl RB, Coran AG. Recurrence after laparoscopic and open Nissen fundoplication. *Surg Endosc.* 2003; 17(5): 704-707.
3. Pacilli M, Eaton S, Despoina M, Lopez P, Spitz L. Factors predicting failure of Nissen fundoplication in children. *Pediatr Surg Int.* 2007; 23(5): 499-503.
4. Rothenberg SS. Laparoscopic redo Nissen fundoplication in infants and children. *Surg Endosc.* 2006; 20(10): 1518-1520.
5. Cano I, Benavent E, Portela MD, Delgado P, Aguado A. Análisis del fracaso de la cirugía antirreflujo. *Cir Pediatr.* 2000; 13: 20-24.

6. Shecker-Mc Graw MK, Lorenz ML, Hendrikson M, Jolley SG, Tunell WP. Persistent gastroesophageal reflux disease after antireflux surgery in children: immediate postoperative evaluation using extended esophageal ph monitoring. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(1):1623-7.
7. Georgeson K, Topuztu G. Gastroesophageal Reflux Disease. En: O'Neill J et al. *Pediatric surgery*, 6th edición. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. pp 1120-1134.
8. Tovar J. Disorders of Esophageal Function. En O'Neill J et al. *Pediatric surgery*, 6ª edición. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. pp 1107-1119.
9. Milar A, Numanoglu A, Rode H. Congenital Anomalies of the Esophagus. En: O'Neill J et al. *Pediatric surgery*, 6th edition. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. pp 1051-1075.
10. St Peter S, Valusek P, Calkins C, Shew S, Ostlie D et al. Use of esophagocrural sutures and minimal esophageal dissection reduces the incidence of postoperative transmigration of laparoscopic Nissen fundoplication wrap. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 25-30.
11. Richards CA, Milla PJ, Andrews PL, Spitz L. Retching and vomiting in neurologically impaired children after fundoplication: predictive preoperative factors. *J Pediatr Surg.* 2001; 36(9): 1401-4.
12. Kawahara H, Nakajima K, Yagi M, Okuyama H, Kubota A et al. Mechanisms responsible for recurrent gastroesophageal reflux in neurologically impaired children who underwent laparoscopic Nissen fundoplication. *Surg Endosc.* 2002; 16(5): 767-71.
13. Kimber C, Kiely EM, Spitz L. The failure rate of surgery for gastroesophageal
14. reflux. *J Pediatr Surg.* 1998; 33(1): 64-6.
15. Diaz DM, Gibbons TE, Heiss K, Wulkan ML, Ricketts RR et al. Antireflux surgery outcomes in pediatric gastroesophageal reflux disease. *Am J Gastroenterol.* 2005; 100(8): 1844-52.
16. Van Der Zee DC, Bax NM, Ure BM. Laparoscopic refundoplication in children. *Surg Endosc.* 2000; 14(12): 1103-4.
17. Tovar J, Luis A, Encinas J, Burgos L, Pederiva F. Pediatric surgeons and gastroesophageal reflux. *J. Pediatr Surg.* 2007; 42: 277-283.
18. Celiak A, Loux T, Harmon C, Saito J, Georgeson K. Revision Nissen fundoplication can be completed laparoscopically with a low rate of complications: a single-institute experience with 72 children. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 2081-2085.
19. Esposito C, Becmeur F, Centonze A, Settini A, Amici G. Laparoscopic reoperation following unsuccessful antireflux surgery in childhood. *Semin Laparosc Surg.* 2002; 9(3): 177-9.
20. Eizaguirre I, Tovar J. Predicting preoperatively the outcome of respiratory symptoms of gastroesophageal reflux. *J Pediatr Surg.* 1992; 27(7): 848-51.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. H. Bignón
Servicio de Cirugía
Fundación Hospitalaria
Hospital Privado de Niños
Buenos Aires
Argentina.

Artículo

Sarcoma embrionario indiferenciado de hígado en niños Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in children Sarcoma embrionário indiferenciado de fígado em crianças

Dres. V. Ayarzábal P. Flores, M. Cadario, H. Questa, C. Cermeño, M. Gutter y P. Zubizarreta.
Servicios de Cirugía General Oncología y Diagnóstico por Imágenes.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

El sarcoma indiferenciado embrionario de hígado (SEIH) es un tumor primario raro que corresponde al 9%-13% de todos los tumores hepáticos de la infancia, suele presentarse entre los 5 y 10 años de edad y generalmente es considerado una neoplasia agresiva con un pronóstico desfavorable.

Se revisaron en forma retrospectiva las historias clínicas de 10 pacientes que presentaron sarcoma embrionario indiferenciado hepático en el período comprendido entre 1988 y 2008.

Estos pacientes fueron tratados con poliquimioterapia de acuerdo a protocolos internacionales basados en la estrategia SIOP para tumores mesenquimáticos malignos y se estadificó el tumor según el protocolo de The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS).

Al momento del diagnóstico 8 fueron tumores localizados y 2 metastásicos en pulmón. La resección quirúrgica inicial fue posible en 4 pacientes. En los 6 restantes se realizó biopsia, en 2 de ellos se realizó resección completa postquimioterapia. En total se realizaron seis hepatectomías en 6 pacientes. La estadificación postquirúrgica según la clasificación IRS fue: EIV: 2 pacientes, EIII: 5pacientes, EII: 1 paciente y EI: 2 pacientes. Los 2 pacientes EIV no tuvieron respuesta al tratamiento y fallecieron por enfermedad progresiva. De los 8 restantes (EI, EII y EIII), 2 pacientes no presentaron respuesta al tratamiento quimioterápico inicial y fallecieron por enfermedad progresiva, 6 lograron la remisión completa (RC), 1 de ellos recayó localmente y falleció a los 24 meses del diagnóstico, los 5 restantes se encuentran vivos.

La sobrevida global a los 5 años fue de 46%.

El sarcoma hepático indiferenciado de hígado es una neoplasia maligna poco frecuente, se presenta al diagnóstico como un tumor extenso que involucra varios segmentos hepáticos, y tiene un pobre pronóstico, sin embargo con una terapia multimodal que incluya exéresis completa al inicio y tratamiento quimioterápico podrían mejorarse los resultados. El rol de la cirugía sigue siendo fundamental en la curación de estos pacientes.

Palabras clave: Tumor – Sarcoma – Indiferenciado – Embrionario – Hepatectomía

Summary

Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver (SEIH) is a rare primary tumor corresponding to 9% -13% of all liver tumors of childhood, usually occurs between 5 and 10 years of age and is generally considered an aggressive neoplasm with a unfavorable prognosis.

They retrospectively reviewed the medical records of 10 patients who had hepatic undifferentiated embryonal sarcoma of the period between 1988 and 2008.

These patients were treated with chemotherapy according to protocols based on the strategy for SIOP Malignant mesenchymal tumors and the tumor is staged according to the protocol Rhabdomyosarcoma The Intergroup Study (IRS).

At diagnosis, 8 were localized tumors and 2 metastatic lung. Initial surgical resection was possible in 4 patients. In the 6 remaining biopsy was performed in 2 of them complete post-chemotherapy resection. In total six hepatectomies were performed in 6 patients. The postsurgical staging classification according to the IRS was: EIV: 2 patients, EIII: 5pacientes, EII: 1 patient and EI: 2 patients. EIV The 2 patients had no response to treatment and died of progressive disease. Of the remaining 8 (EI, EII and EIII), 2 patients had no response to initial chemotherapy died of progressive disease, 6 achieved complete remission (CR), 1 of them relapsed locally and died 24 months after diagnosis, the remaining 5 are alive.

Overall survival at 5 years was 46%.

Hepatic undifferentiated sarcoma of the liver is a rare malignant neoplasm, the diagnosis is presented as a large tumor involving several liver segments and has a poor prognosis, however a multimodal therapy that includes complete removal at the beginning and chemotherapy could be improved results. The role of surgery remains essential in curing these patients.

Index words: Tumor - Sarcoma - Undifferentiated - Embryonic - Hepatectomy

Resumo

O sarcoma embrionário indiferenciado de fígado (SEIF) é um tumor primário raro que responde por 9 a 13% de todos os tumores hepáticos da infância, ocorre entre os 5 e 10 anos de idade e geralmente é considerado uma neoplasia agressiva com prognóstico desfavorável.

Foram revisadas, retrospectivamente, as histórias clínicas de 10 pacientes que apresentaram SEIF no período compreendido entre 1988 e 2008.

Estes pacientes foram tratados com poli-quimioterapia, de acordo com protocolos internacionais, baseados na estratégia da SIOP para tumores mesenquimais malignos e se estadiou os tumores segundo o protocolo do *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS).

No momento do diagnóstico 8 eram tumores localizados e 2 metastáticos para o pulmão. A ressecção cirúrgica inicial foi possível em 4 pacientes. Nos 6 restantes realizou-se biópsia, em 2 deles foi realizada ressecção completa após quimioterapia. No total foram realizadas 6 hepatectomias em 6 pacientes. O estadiamento pós-operatório segundo a classificação IRS foi: estadio IV: 2 , III: 5 , II: 1 e I: 2 pacientes. Os 2 pacientes estadio IV não apresentaram resposta ao tratamento e foram a óbito por progressão da doença. Dos 8 restantes (estádios I, II e III) , 2 pacientes não apresentaram resposta ao tratamento quimioterápico inicial e morreram por progressão da doença, 6 apresentaram remissão completa (RC), 1 deles teve recaída local e morreu 24 meses após o diagnóstico,; os 5 restantes encontram-se vivos.

A sobrevida global aos 5 anos foi de 46%.

O sarcoma hepático indiferenciado de fígado é uma neoplasia maligna pouco freqüente e apresenta-se ao diagnóstico como um tumor extenso que envolve vários segmentos hepáticos, e tem um prognóstico pobre; sem dúvida com uma terapia multimodal que inclua exérese completa no início e tratamento quimioterápico poderiam ser melhorados os resultados. O papel da cirurgia segue sendo fundamental na cura destes pacientes.

Palavras chave: Tumor – Sarcoma – Indiferenciado – Embrionário - Hepatectomia.

Introducción

El sarcoma indiferenciado embrionario de hígado (SEIH) es un tumor primario raro que corresponde al 9%-13% de todos los tumores hepáticos de la infancia, suele presentarse entre los 5 y 10 años de edad y generalmente es considerado una neoplasia agresiva con un pronóstico desfavorable. Sin embargo se ha logrado mejorar la sobrevida incluyendo a estos pacientes en protocolos de tratamiento para sarcomas de partes blandas, que incluyen cirugía al diagnóstico y poliquimioterapia ulterior. En nuestro reporte mostramos la experiencia en 20 años en el tratamiento de 10 niños con SEIH.

Material y Método

Se revisaron en forma retrospectiva las historias clínicas de pacientes que presentaron sarcoma embrionario indiferenciado hepático en el período comprendido entre 1988 y 2008. Se identificaron 10 pacientes y se evaluó: hallazgos clínicos, métodos diagnósticos, y tratamiento. Estos pacientes fueron tratados con poliquimioterapia de acuerdo a protocolos internacionales basados en la estrategia SIOP para tumores mesenquimáticos malignos. Se utilizó en la mayoría combinaciones de Vincristina, Ifosfamida y Adriamicina y se empleó quimioterapia de segunda línea para los no respondedores y las recaídas.

Se utilizó para estadificar al tumor el protocolo de The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS). El estadio de la enfermedad fue determinado después de la cirugía inicial. Se dividió a los pacientes en cuatro estadios clínicos: EI: completa resección del tumor; EII: resección macroscópica con residuo microscópico en el sitio primario; EIII: pacientes con una incompleta resección o biopsia con residuo de enfermedad macroscópico; y EIV: enfermedad metastásica.

La estrategia quirúrgica fue 1) biopsia diagnóstica o resección tumoral completa si es posible; 2) inicial quimioterapia de acuerdo protocolo adoptado; 3) evaluación de la enfermedad luego de 3 o 4 cursos de quimioterapia; 4) cirugía en los casos de enfermedad residual; y 5) quimioterapia después de resección radical primaria o secundaria del tumor.

Criterios de respuesta: se definió como respuesta completa a la desaparición de todos los signos del cáncer luego del tratamiento; y como no respuesta a la enfermedad estable o disminución del tumor en menos de un tercio del volumen.

Se evaluó también la probabilidad de sobrevida a largo plazo.

Resultados

De esta serie se describen 5 niños y 5 niñas, con una mediana de edad de 6 años (rango 4 meses a 14 años). Los síntomas de presentación fueron: masa palpable 8 pacientes (80%); dolor 5 pacientes (50%); vómitos 3 pacientes (30%), uno de ellos presentó síndrome pilórico por compresión del tumor sobre el píloro y duodeno; y fiebre en 2 pacientes (20%). La tomografía (TAC) fue el método de elección para evaluar la extensión tumoral. La mayoría de los pacientes presentaban al ingreso varios segmentos hepáticos involucrados.

Al momento del diagnóstico 8 fueron tumores localizados y 2 metastásicos en pulmón. En cuanto a la resección quirúrgica inicial fue posible en 4 pacientes. En los 6 restantes se realizó biopsia, en 2 de ellos se realizó resección completa postquimioterapia. En total se realizaron seis hepatectomías en 6 pacientes: 3 triseccionectomías derechas, 2 hepatectomías izquierdas y una hepatectomía derecha. Solo en un paciente se realizó la hepatectomía bajo exclusión vascular total. En el postoperatorio 2 pacientes presentaron fistulas biliares que fueron manejadas exitosamente mediante la colocación de un drenaje percutáneo.

La estadificación postquirúrgica según la clasificación IRS fue: EIV: 2 pacientes, EIII: 5pacientes, EII: 1 paciente y EI: 2 pacientes. Los 2 pacientes EIV no tuvieron respuesta al tratamiento y fallecieron por enfermedad progresiva a los 2 y 10 meses del diagnóstico. De los 8 restantes (EI, EII y EIII), 2 pacientes no presentaron respuesta al tratamiento quimioterápico inicial y fallecieron por enfermedad progresiva a los 9 y

2 meses del diagnóstico; 6 lograron la remisión completa (RC), 1 de ellos recayó localmente y falleció a los 24 meses del diagnóstico, los 5 restantes se encuentran vivos y en RC a 7, 27, 37, 56 y 85 meses. Ningún paciente pudo ser rescatado con tratamientos de segunda línea (Tabla 1).

La probabilidad de sobrevida global a los 5 años fue de 46% (error estándar 17%) (Figura 1).

N Ptes	Sexo	Edad	Localización al inicio	Cirugía Inicial	QXT Pre/Post	QXT	Cirugía Posterior	Respuesta	Complicación	Estadio	MTS	Status
1	M	0,4	Multifocal	biopsia	+/-	IVA. CEV		NR		IV	Pulmón	Muerte
2	F	12	4,8	Trisec. derecha	-/+	VCR. Act-D		RC		I		Vivo
3	M	3	4,5,6,7,8	biopsia	+/+	IVA. EPI	Trisec derecha	RC		II		Vivo
4	F	14	4,5,6,7,8	Trisec. derecha	-/+	IVA		RC	Fístula biliar	III		Vivo
5	F	4	2,4	Hepat. izquierda	-/+	VCR Act-D		RC	Fístula biliar	I		Vivo
6	F	2	1,4,5,6,7,8	biopsia	+/-	IVA IVE CEP		NR		III		Muerte
7	M	2	4,5,6,7,8	bipsia	+/-	IVA CEV IVE		NR		IV	Pulmón	Muerte
8	M	13	2,3,4	Hepat. izquierda	-/+	IVA	Second look MTS Perit	RC		III		Muerte
9	F	13	2,3,4,5,6	biopsia	+/+	IVA		NR		III		Muerte
10	M	7	7,8,4	biopsia		IVA	Hepat. derecha	RC		III		Vivo

Tabla 1: Evolución. A Adriamicina, C Ciclofosfamida, E Etoposide, F 5-fluorouracilo, I ifosfamida, C Carboplatino, V Vincristina, Acti-D Actinomisina D.

Sarcoma indiferenciado hepático. Resultados de una institución, 1988-2008. n: 10

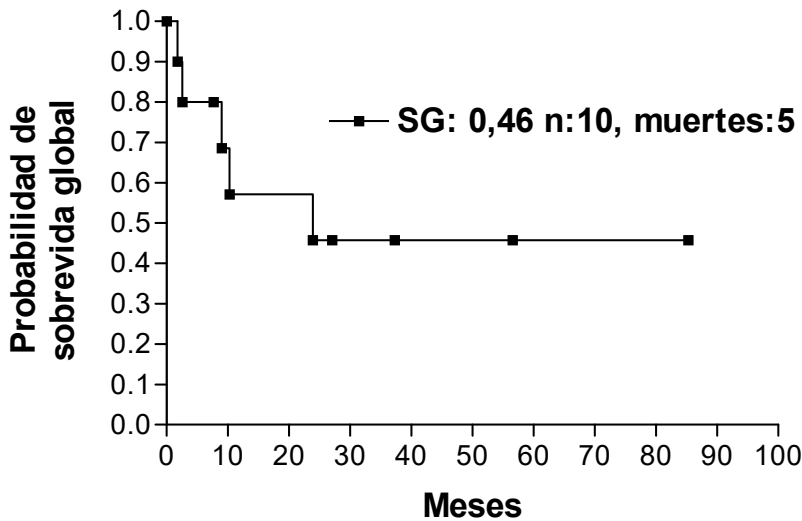


Figura 1: Sarcoma indiferenciado hígado. Probabilidad de supervivencia global

Discusión

Este tumor fue inicialmente descrito por Stout como mesenquimoma maligno en 1948, pero fue Stoker y Ishak los que definieron histopatológicamente al SIEH basado en la presentación y análisis de 31 casos^{1,2}. Varias terminologías fueron usadas desde entonces, tales como sarcoma embrionario, sarcoma mesenquimatoso, pero es la terminología de sarcoma embrionario indiferenciado de hígado la preferida en la actualidad. Es un tumor infrecuente y representa el cuarto tumor primario de hígado después del hepatoblastoma, hemangioma endotelial y el hepatocarcinoma¹.

El estudio de mayor utilidad para su estudio es la TAC con contraste que en la mayoría de los casos muestra un tumor bien delimitado, con un anillo periférico marcado, con algunas porciones sólidas adyacentes a septos hiperdensos de forma y grosor variable. Sin embargo estos hallazgos radiológicos no permiten diferenciar del hamartoma mesenquimático porque ambos tienen un grado variable de cambios quísticos³.

Los estudios histológicos son mandatorios para distinguir SIEH de otras enfermedades malignas mesenquimáticas del hígado como el rhabdomyosarcoma, leiomyosarcoma y fibrosarcoma; pues en algunas de ellas puede haber una superposición de hallazgos. Las diferencias entre SIEH y otros tumores de origen epitelial como el hepatoblastoma y el hepatocarcinoma son menos problemáticas.

Este grupo de pacientes con SIEH se presentaron al diagnóstico con tumores extensos que involucraban varios segmentos. Ocho pacientes presentaban más de dos secciones comprometidas. A pesar de ello existía un límite marcado entre la masa y el parénquima sano que permitió realizar una exéresis completa en 4 pacientes al momento del diagnóstico.

Algunos trabajos presentados sugieren que la quimioterapia prequirúrgica reduce el volumen del tumor^{4,5}. En esta serie, de los pacientes que recibieron quimioterapia de primera instancia dos no presentaron

respuesta y otros dos pudieron ser resecados en una segunda cirugía. Los estudios por imágenes mostraron en estos últimos una leve disminución del tumor y la anatomía patológica una necrosis importante de la masa tumoral.

Nosotros creemos que en aquellos pacientes que luego de la evaluación prequirúrgica con métodos de imágenes existe la posibilidad de resección, se debe tomar una conducta quirúrgica agresiva con el fin de lograr una resección completa. La quimioterapia podría ser útil en aquellos pacientes con tumores muy extensos y que en estudios previos de imágenes parecen ser irresecables o de dudosa resección. Estos pacientes se beneficiarían con una segunda cirugía postquimioterapia con el objetivo de lograr la resección total de la masa. Un pequeño grupo en la cual no es posible la resección pueden ser candidatos a una hepatectomía total y trasplante hepático. Si bien la experiencia con trasplante hepático en SIEH es limitada a nivel mundial y en nuestra institución no se ha realizado ningún trasplante en pacientes con SIEH, los resultados logrados con otros tumores de hígado como el hepatoblastoma y hepatocarcinoma han sido satisfactorios⁵.

Por los resultados obtenidos en este grupo de paciente creemos que la cirugía definitiva debe ser realizada dentro de lo posible antes de iniciar el tratamiento con quimioterapia. Esta propuesta de cirugía precoz más la utilización de poliquimioterapia puede ser tal vez la mejor opción de tratamiento.

El sarcoma hepático indiferenciado de hígado es una neoplasia maligna poco frecuente, se presenta al diagnóstico como un tumor extenso que involucra varios segmentos hepáticos, y tiene un pobre pronóstico, sin embargo con una terapia multimodal que incluya exéresis completa al inicio y tratamiento quimioterápico podrían mejorarse los resultados. El rol de la cirugía sigue siendo fundamental en la curación de estos pacientes.

Bibliografía

1. Stout A: Mesenchimoma, mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann Surg* 127: 278-290, 1948.
2. Stocker J, Ishak K: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. *Cancer* 42: 336-348, 1978.
3. Moon W, Kim W, Kim I, et al: Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: US and CT findings. *J Pediatr Radiol* 24: 500-503, 1994.
4. Webber E, Morrison K, Pritchard S, et al: Undifferentiated embryonal Sarcoma of the Liver. Results of Clinical Management in One Center. *J Pediatr Surg* 34 (11): 1641-1644, 1999.
5. Kim DY, Kim KH, Jung SE, et al: Undifferentiated (Embryonal) Sarcoma of the Liver: Combination Treatment by Surgery and Chemotherapy. *J Pediatr Surg* 37 (10): 1419-1423, 2002.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló, Argentina.

Dr. V. Ayarzábal
Servicio de Cirugía General
Hospital Juan P. Garrahan
Pichincha 1850
(1425) Buenos Aires
Argentina

Artículo

Tratamiento quirúrgico del megauréter Surgical treatment of megaureter Tratamento cirúrgico do megaureter

Dres. M.M. Orellano, J. Gimenez, D. Giambini, O. Panzuto y E. Denes.
Sección Urología. Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil.
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde.
Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Megauréter es un término descriptivo y no específico que implica un amplio espectro de anomalías asociadas con un diámetro ureteral mayor que el considerado como normal. El diámetro ureteral en niños rara vez excede los 5 mm, por lo tanto, un uréter de mayor diámetro puede definirse como megauréter.

El principio básico de la cirugía incluye: resección del segmento obstruido, reducción mediante modelaje del diámetro ureteral y reimplante ureterovesical utilizando una técnica antirreflujo. El uréter dilatado puede modelarse mediante plicatura o repliegue interno según la técnica de Starr o Kalicinsky o en forma excisional descrito por Hendren.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia con el manejo quirúrgico de megauréteres en una población pediátrica mediante reimplante ureterovesical y modelaje excisional con técnica de Hendren.

Se realizó un estudio retrospectivo de una población pediátrica de 40 pacientes, 28 niños y 12 niñas, durante un período comprendido entre los años 1998 – 2008 cuyas edades oscilan entre 1 mes y 2 años.

Del total de 50 megauréteres estudiados, los mismos fueron clasificados: 33 megauréter obstructivo primario, 15 megauréter refluyentes y 2 megauréter secundario; uno asociado a síndrome de Hinman y otro a válvula de uretra posterior.

En todos los megauréteres estudiados (50) se realizó reimplante vesicoureteral con técnica de Gregoir (28), Cohen (16), Paquin (4) y Politano Leadbetter (2). En 3 pacientes fue necesario realizar "psoas hitch".

Sobre un total de 50 megauréteres operados, 35 requirieron realizar modelaje ureteral para lograr una adecuada longitud del túnel submucoso buscando una relación 5:1 con respecto al diámetro ureteral. La técnica empleada para el modelaje ureteral fue la técnica excisional descrita por Hendren.

Del total de los pacientes en quienes fue necesario realizar modelaje ureteral (35), se registraron las siguientes complicaciones: 4 pacientes presentaron obstrucción ureteral debido a extracción del tutor por el paciente antes del tiempo establecido. Esto se resolvió mediante la colocación de catéter doble jota. Un paciente presentó reflujo vesicoureteral asintomático que no requirió reintervención. Los 30 pacientes restantes presentaron excelentes resultados con mejoría de la dilatación ureteral y permanecen asintomáticos al momento del estudio.

Concluimos con nuestra experiencia que mediante una disección cuidadosa del uréter y modelaje excisional lateral preservando la vascularización del mismo, sobre un tutor de mayor calibre para evitar probable estrechamiento de su luz; la técnica de modelaje ureteral descrita por Hendren permite excelentes resultados para modelar uréteres dilatados.

Palabras clave: Megauréter – Modelaje – Reflujo vesicoureteral

Summary

Megaureter is a descriptive term and not specific to involving a broad spectrum of abnormalities associated with ureteral diameter greater than that considered normal. Ureteral diameter in children rarely exceeds 5 mm, therefore, a larger diameter ureter can be defined as megaureter.

The basic principle of surgery includes resection of the obstructed segment, reduced by modeling the ureterovesical reimplantation ureteral diameter and using an antireflux technique. The dilated ureter can be modeled by internal or withdrawal plication using the technique of Starr or excisional Kalicinsky or as described by Hendren.

The aim of this paper is to present our experience with surgical management in a pediatric population megauréteres by ureterovesical reimplantation and modeling excisional Hendren's technique.

We performed a retrospective study of a pediatric population of 40 patients, 28 boys and 12 girls, during a period between the years 1998 to 2008 ranging in age from 1 month to 2 years.

Of the total 50 megauréteres studied, they were classified: primary obstructive megaureter 33, 15 refluxing megaureter secondary megaureter and 2, a Hinman syndrome associated and another posterior urethral valve.

In all studied megauréteres (50) was performed with vesicoureteral reimplantation technique Gregoir (28), Cohen (16), Paquin (4) and Politano Leadbetter (2). In 3 patients it was necessary "psoas hitch". Of a total of 50 megauréteres surgery, 35 required ureteral perform modeling to achieve an adequate submucosal tunnel length looking for a 5:1 ratio with respect to the ureteral diameter. The modeling technique used for ureteral excisional technique was described by Hendren.

Of all patients in whom ureteral modeling was required (35), recorded the following complications: 4 patients had ureteral obstruction due to removal of the guardian for the patient before the time set. This was resolved by placing the catheter double jack. One patient had asymptomatic VUR did not require reoperation. The remaining 30 patients had excellent results with improvement of ureteral dilatation and remain asymptomatic at the time of the study.

We conclude with our experience through a careful dissection of the ureter and lateral excisional modeling preserving the vascularity of the same on a larger caliber guardian to prevent narrowing of probable light ureteral modeling technique described by Hendren model provides excellent results for dilated ureters.

Index words: Megaureter - Modeling - Vesicoureteral reflux

Resumo

Megaureter é um termo descritivo e não específico que implica em um amplo espectro de anomalias associadas com um diâmetro ureteral maior que o considerado como normal. O diâmetro ureteral em crianças raras vezes excede a 5 mm, portanto, um ureter de diâmetro maior pode ser definido como megaureter.

O princípio básico da cirurgia inclui: ressecção do segmento obstruído, redução do diâmetro ureteral mediante modelagem e reimplante ureterovesical utilizando uma técnica anti-refluxo. O ureter dilatado pode ser modelado mediante plicatura ou dobramento interno segundo a técnica de Starr ou Kalicinsky ou de forma excisional como descrito por Hendren.

O objetivo deste trabalho é apresentar nossa experiência com o manejo cirúrgico de megaureteres em uma população pediátrica, mediante reimplante ureterovesical e modelagem excisional com técnica de Hendren.

Realizou-se um estudo retrospectivo de uma população pediátrica de 40 pacientes, 28 meninos e 12 meninas, durante um período compreendido entre os anos de 1998 e 2008, cujas idades oscilaram entre 1 mês e 2 anos.

Do total de 50 megaureteres estudados, estes foram classificados: 33 megaureteres obstrutivos primários, 15 refluente e 2 secundários; um associado à síndrome de Hinman e outro à válvula de uretra posterior.

Em todos os ureteres estudados (50) realizou-se reimplante vesicoureteral pela técnica de Gregoir (28), Cohen (16), Paquin (4) e Politano Leadbetter (2). Em 3 pacientes foi necessário realizar “*psaos hitch*”.

Do total de 50 megaureteres operados, 35 necessitaram de modelagem ureteral para obter-se extensão adequada do túnel submucoso buscando uma relação de 5:1 com respeito ao diâmetro ureteral. A técnica empregada para a modelagem ureteral foi a excisional descrita por Hendren.

Do total dos pacientes nos quais foi necessária a modelagem ureteral (35), foram registradas as seguintes complicações: 4 pacientes apresentaram obstrução ureteral devida à retirada do molde pelo paciente antes do tempo estabelecido. Isto foi resolvido com a colocação de cateter duplo jota. Um paciente apresentou refluxo vesicoureteral, assintomático, que não necessitou re-intervenção. Os 30 pacientes restantes apresentaram excelentes resultados com melhora da dilatação ureteral e permanecem assintomáticos até o momento do estudo.

Concluímos com nossa experiência que mediante uma dissecação cuidadosa do ureter e modelagem excisional lateral, preservando a vascularização do mesmo, sobre um molde de maior calibre para evitar provável estreitamento da sua luz, a técnica de modelagem ureteral descrita por Hendren permite excelentes resultados para modelar ureteres dilatados.

Palavras chave: Megaureter - Modelagem - Refluxo vesicoureteral

Introducción

Megauréter es un término descriptivo y no específico que implica un amplio espectro de anomalías asociadas con un diámetro ureteral mayor que el considerado como normal. El diámetro ureteral en niños rara vez excede los 5 mm, por lo tanto, un uréter de mayor diámetro puede definirse como megauréter¹⁻⁵.

La mayoría de los megauréteres primarios regresan espontáneamente o permanecen estables sin compromiso de la función renal, pero un porcentaje de los mismos (10 – 25%) requieren tratamiento quirúrgico debido a disminución de la función renal, aumento de la dilatación ureteral o presencia de síntomas⁶⁻⁹.

El principio básico de la cirugía incluye: resección del segmento obstruido, reducción mediante modelaje del diámetro ureteral y reimplante ureterovesical utilizando una técnica anti reflujo. El uréter dilatado puede modelarse mediante plicatura o repliegue interno según la técnica de Starr o Kalicinsky o en forma excisional descrito por Hendren.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia con el manejo quirúrgico de megauréteres en una población pediátrica mediante reimplante ureterovesical y modelaje excisional con técnica de Hendren.

Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de una población pediátrica de 40 pacientes, 28 niños y 12 niñas, durante un período comprendido entre los años 1998 – 2008 cuyas edades oscilaron entre 1 mes y 2 años.

El diagnóstico de megauréter en dichos pacientes fue realizado durante el estudio de distintas patologías: 18 diagnóstico prenatal de hidronefrosis, 18 presentaron infección urinaria, 1 hidrocolpos, 1 síndrome de Hinman, 1 genitales ambiguos y 1 paciente como hallazgo en el estudio de su malformación anorrectal (Figura 1).

De un total de 50 megauréteres estudiados, los mismos fueron clasificados: 33 megauréter obstructivo primario, 15 megauréter refluyentes y 2 megauréter secundario; uno asociado a síndrome de Hinman y otro a válvula de uretra posterior (Figura 2).

En los pacientes con diagnóstico de megauréter obstructivo primario con diagnóstico prenatal y asintomáticos se tomó conducta expectante con profilaxis antibiótica y seguimiento ecográfico durante un año. La indicación para el tratamiento quirúrgico fue el aumento de la dilatación ureteral, disminución de la función renal o presencia de síntomas. La edad promedio en el momento de la cirugía fue de 1,5 años.

En todos los megauréteres estudiados (50) se realizó reimplante vesicoureteral con técnica de Gregoir (28), Cohen (16), Paquin (4) y Politano Leadbetter (2). En 3 pacientes fue necesario realizar Psoas Hitch (Figura 3).

Sobre un total de 50 megauréteres operados, 35 requirieron realizar modelaje ureteral para lograr una adecuada longitud del túnel submucoso buscando una relación 5:1 con respecto al diámetro ureteral. La técnica empleada para el modelaje ureteral fue la técnica excisional descrita por Hendren (Figura 4).

Técnica

Se realiza dicho modelaje sobre sonda nasogástrica K9. Se colocan pinzas Allis rodeando la sonda en la región lateral del uréter para definir el tejido ureteral redundante, preservando la región medial para evitar dañar su aporte vascular. Se realiza exéresis del uréter excedente y sutura ureteral continua en dos planos en los dos tercios próximal del uréter y puntos separados en el tercio distal del mismo que permite desechar la región distal en caso de ser necesario, sin dañar la sutura. Luego de finalizar el modelaje ureteral se retira la sonda y se cambia por un tutor de menor calibre (sonda K 30).

En los pacientes en los cuales se realizó modelaje ureteral el tutor ureteral se retiró al décimo día postoperatorio. No fue necesario colocar tutor ureteral en los uréteres no modelados.

El seguimiento postoperatorio fue realizado mediante control clínico y ecográfico luego de 1, 3, 6 y 12 meses postquirúrgicos y luego anualmente. Cistouretrografía miccional y/o radiorenograma renal fueron solicitados en los casos en los cuales se constató progresiva dilatación ureteral por ecografía o persistencia de los síntomas.

El período de seguimiento de los pacientes oscila entre 6 meses y 10 años.

Resultados

Del total de los pacientes en quienes fue necesario realizar modelaje ureteral (35), se registraron las siguientes complicaciones: 4 pacientes presentaron obstrucción ureteral debido a extracción del tutor por el paciente antes del tiempo establecido. Esto se resolvió mediante la colocación de un catéter doble jota. Un paciente presentó reflujo vesicoureteral asintomático que no requirió reintervención. Los 30 pacientes restantes presentaron excelentes resultados con mejoría de la dilatación ureteral y permanecen asintomáticos al momento del estudio (Figura 5).

Discusión

Megauréter es un término descriptivo para un uréter dilatado. Cussen en 1971¹ y Hellstrom en 1986² demostraron que el diámetro ureteral en niños rara vez excede los 5 mm y, por lo tanto, un uréter de mayor diámetro puede definirse como megauréter. Smith en 1977³ propuso una clasificación de megauréter luego modificada por King en 1980⁴ que divide los megauréteres en: obstructivos, refluyentes, no obstructivo–no refluyentes y obstructivo–refluyentes. Cada grupo puede a su vez subdividirse en primario y secundario. La dilatación ureteral secundaria puede deberse a infección, obstrucción externa, diabetes insipidus, vejiga neurogénica y válvula de uretra posterior⁵.

La etiología del megauréter obstructivo primario se basa en un segmento estrecho y adinámico en la porción prevesical del uréter. Distintos autores han elaborado diversas teorías para tratar de explicar su causa⁶⁻¹². Vlad¹³ define que el megauréter obstructivo primario presenta anomalías cuanti y cualitativas a nivel del tejido conectivo, tejido muscular y tejido nervioso. Independientemente de su causa, el segmento distal aperistáltico no drena en forma adecuada la orina dentro de la vejiga y como consecuencia produce estasis urinario proximal y dilatación ureteral⁵.

La mitad de los megauréteres se diagnostican durante la etapa prenatal, siendo la segunda causa de hidronefrosis prenatal luego de la estenosis ureteropielica⁵. Si bien la mayoría de los megauréteres regresionan espontáneamente o permanecen estables sin compromiso de la función renal, un porcentaje de los mismos (10 – 25%) requieren tratamiento quirúrgico debido a la disminución de la función renal, aumento de la dilatación ureteral o presencia de síntomas causados por infección urinaria o litiasis¹⁴⁻¹⁷.

El objetivo del reimplante vesicoureteral en el megauréter es el mismo que para los uréteres no dilatados, resecaando el segmento obstruido. Basados en el estudio presentado por Paquin en 1959¹⁸, se debe lograr un túnel submucoso de adecuada longitud para prevenir el reflujo vesicoureteral. La longitud buscada es 5:1 en relación al diámetro ureteral. Para mantener esta relación con uréteres dilatados, es necesario realizar un modelaje ureteral previo al reimplante. Solo debe modelarse su segmento distal, la parte proximal de la mayoría de los megauréteres recuperan su tonicidad luego de desobstruidos¹⁹.

Dos técnicas pueden utilizarse para el modelaje del megauréter:

- 1- Plicatura o repliegue interno descrita por Kalicinsky en 1977²⁰, y luego modificada por Starr en 1979²¹, para uréteres moderadamente dilatados cuyo diámetro no es mayor que 10 – 12 mm. Dicha técnica preserva la vascularización del uréter, previene probables pérdida por líneas de sutura y permite la revisión de la plicatura en el caso que se sospeche compromiso vascular^{22,23}. Como desventaja, el uréter excedente invertido puede crear un problema obstructivo en uréteres muy dilatados.
- 2- Estrechamiento excisional propuesto por Hendren en 1969²⁴ para uréteres severamente dilatados cuyo calibre es mayor a 10 mm. Plicatura en uréteres mayores a 1,75 cm ha sido asociada con más complicaciones^{25,26}.

El reimplante ureterovesical puede realizarse con técnica intra o extravesical. En algunos casos es necesario realizar anclaje al psoas para lograr mayor longitud del túnel subcutáneo y evitar una probable angulación del uréter en su inserción vesical²⁷.

En nuestro trabajo solo fue necesario realizar “psoas hitch” en tres pacientes.

Las desventajas descritas asociadas al modelaje ureteral excisional de Hendren son el probable daño del aporte vascular en la porción distal del uréter y el riesgo de obstrucción ureteral debido a un estrechamiento excesivo de su luz. En nuestra experiencia prevenimos el daño del aporte vascular ureteral con disección cuidadosa del mismo y modelaje en la región lateral del uréter y evitamos un modelaje excesivamente estrecho mediante la confección del mismo sobre una sonda de mayor calibre que luego cambiamos por un tutor más fino que se retira al décimo día postoperatorio.

Las complicaciones postquirúrgicas obstructivas registradas en este trabajo obedecen a la extracción del tutor ureteral por el paciente antes del tiempo establecido. Todos evolucionaron favorablemente luego de la colocación de un catéter doble jota. Concluimos con nuestra experiencia que mediante una disección cuidadosa del uréter y modelaje excisional lateral preservando la vascularización del mismo, sobre un tutor de mayor calibre para evitar probable estrechamiento de su luz; la técnica de modelaje ureteral descrita por Hendren permite excelentes resultados para modelar uréteres dilatados.

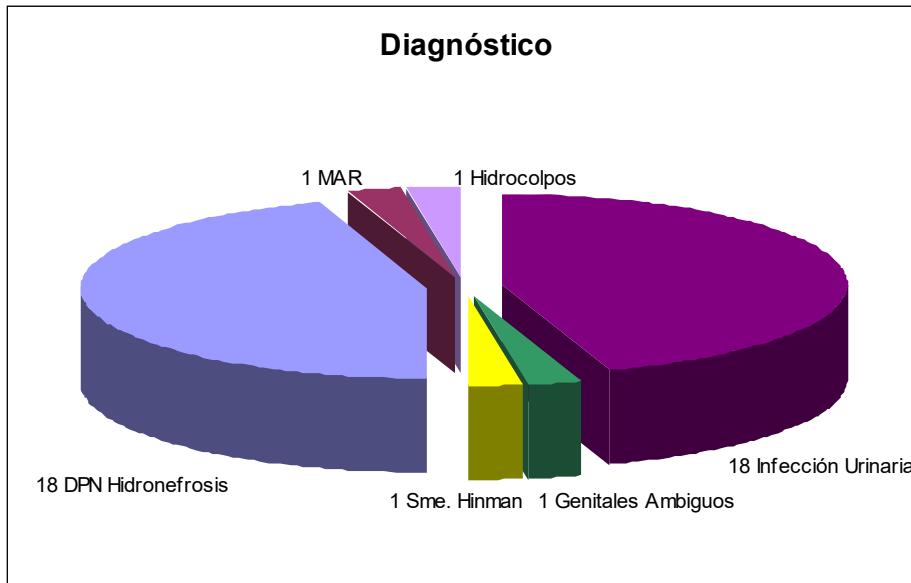


Figura 1.

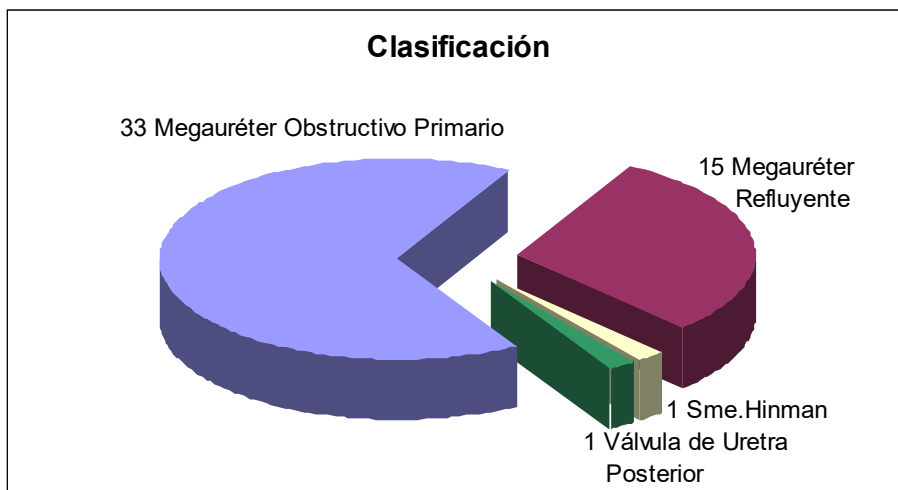


Figura 2.

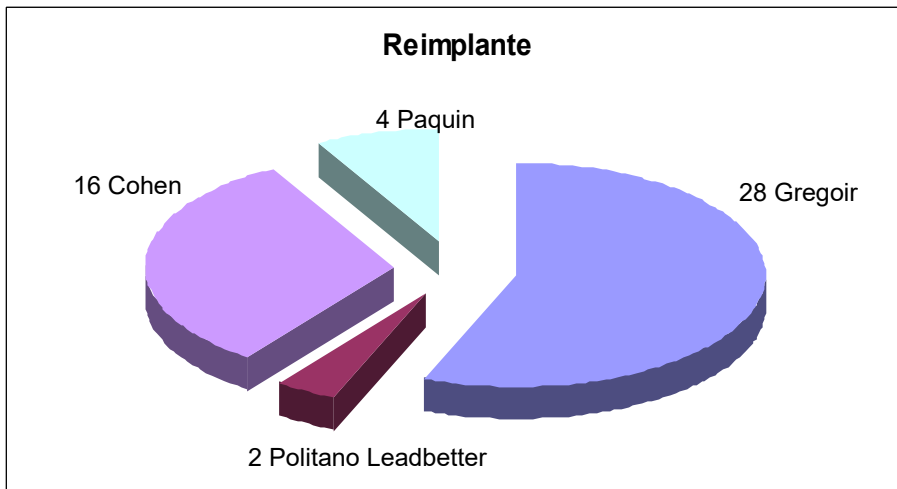


Figura 3: Técnicas de reimplante empleadas.

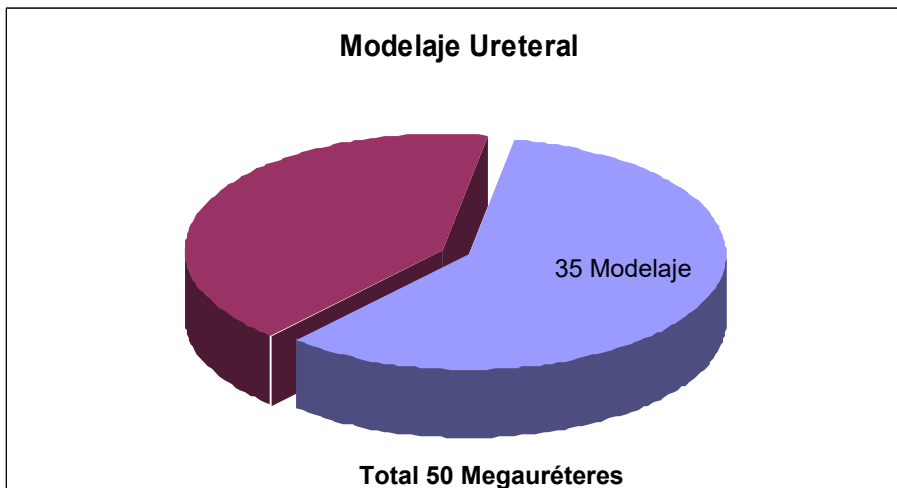


Figura 4.

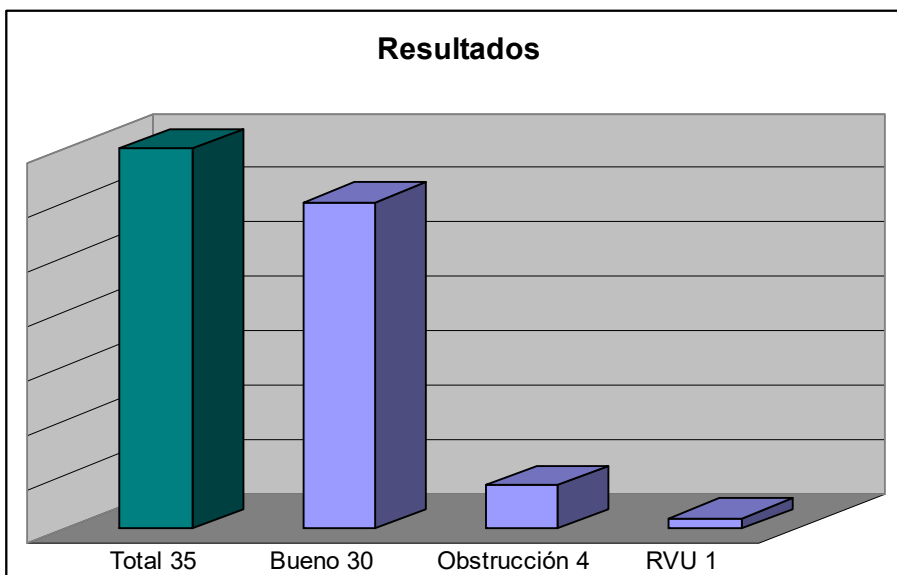


Figura 5: Complicaciones posoperatorias.

Bibliografía

1. Cussen LJ. The morphology of congenital dilation of the ureter: intrinsic ureteral lesions. *Aust NZ J Surg* 1971; 31: 185.
2. Hellstrom M, Hjalmas K, Jacobsson B, Jodal U. Ureteral diameter in low-risk vesicoureteral reflux in infancy and childhood. *Acta Radiol Diagn (Stockh)* 1986; 27: 77-83.
3. Smith ED. Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. In: Bergsma D, Duckett JW, editors. *Births Defects. Orig Artic Ser*, 13 (5); 1977. pp 3-8. Primary non-refluxing megaureters 417.
4. King LR. Megaloureter: definition, diagnosis and management. *J Urol* 1980; 123: 222-3.
5. Merlini E, Spina P. Primary non-refluxing megaureters. *J Pediatr Urol* 2005; 1, 409-417.
6. Swenson O. A new concept of the pathology of megaloureters. *Surgery* 1952; 32: 367-71.
7. Tanagho EA, Smith DR, Guthrie TH. Pathophysiology of functional ureteral obstruction. *J Urol* 1970; 104: 73-88.
8. Gregoir W, Debled G. The etiology of congenital reflux and primary megaureter. *Urol Int* 1969; 24: 119-34.
9. McLaughlin 3rd AP, Pfister RC, Leadbetter WF, Salzstein SL, Kessler WO. The pathophysiology of primary megaloureter. *J Urol* May 1973; 109(5): 805-11.
10. Hanna MK, Jeffs RD, Sturgess JM, Barkin M. Ureteral structure and ultrastructure. part II. Congenital ureteropelvic junction obstruction and primary obstructive megaureter. *J Urol* 1976; 116: 725-30.
11. Nicotina PA, Romeo C, Arena F, Romeo G. Segmental upregulation of transforming growth factor-beta in the pathogenesis of primary megaureter. An immunocytochemical study. *Br J Urol* 1997; 80(9): 46-9.
12. Lee BR, Silver RI, Partin AW, Epstein JI, Gearhart JP. A quantitative histologic analysis of collagen subtypes: the primary obstructed and refluxing megaureter of childhood. *Urology* May 1998; 51(5): 820-3.
13. Vlad M; Lonescu N; Ispas AT; Ungureanu E; Stoica C. Morphological study of congenital megaureter. *Rom J Morphol Embryol* 2007; 48(4): 381-90.
14. Liu HY. Clinical outcome and management of prenatally diagnosed primary megaureters. *J Urol* 1994; 152(2 Pt 2): 614-7.
15. Areses Trapote R. Prenatal detection of primary non-refluxing megaureter. Review of our casuistics. *An Pediatric* 2007; 67(2): 123-32.
16. Antoniou D. Primary non-refluxing megaureter: need for conservative treatment. *Pediatr Med Chir* 2007; 29(5): 258-61.
17. Mungnirand A. Results of surgical repair of primary obstructive megaureter. *J Med Assoc Thai* 2006; 89(3): 329-33.
18. Paquin AJ. Ureterovesical anastomosis: the description and evaluation of a technique. *J Urol* 1959; 82: 573-83.
19. Campbell-Walsh. *Urology*. Ninth edition. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 2007.
20. Kalicinski ZH, Kansy J, Kotarbinska B, Joszt W. Surgery of megaureters and modification of Hendren's operation. *J Pediatr Surg* 1977; 12(2): 183-8.
21. Starr A. Ureteral plication. A new concept in ureteral tailoring for megaureter. *Invest Urol* 1979; 17(2): 153-8.
22. Bakker HH. Comparison of 2 different tapering techniques in megaureters. *J Urol* 1988; 140(5 Pt 2): 1237-9.
23. Ehrlich RM. The ureteral folding technique for megaureter surgery. *J Urol* 1985; 134(4): 668-70.

24. Hendren WH. Operative repair of megaureter in children. J Urol 1969; 101(4): 491-507.
25. Parrott TS, Woodard JR, Wolpert JJ. Ureteral tailoring: a comparison of wedge resection with infolding. J Urol 1990; 144: 328-9.
26. Ben-Meir D, McMullin N, Kimber C, Gibikote S. Reimplantation of obstructive megaureters with and without tailoring. J Pediatr Urol 2006 (2), 178-181.
27. Gearhart JP. The vesico-psoas hitch as an adjunct to megaureter repair in childhood. J Urol 1982; 127(3): 505-507.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dra. M.M. Orellano
Sección Urología
Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil
Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde
Buenos Aires
Argentina

Artículo

Tumores retroperitoneales en pediatría. Tratamiento laparoscópico **Retroperitoneal tumors in children. Laparoscopic treatment** **Tumores retroperitoneais em pediatria. Tratamento laparoscópico**

Dres. H. Bignón, O. Acha, E. Buela, R. Majluf y A. Vizcaíno.
Servicio de Cirugía General. Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez.
Buenos Aires, Argentina.

Resumen

El objetivo de este trabajo es presentar la experiencia en los últimos 3 años en el Servicio de Cirugía Del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutierrez en el tratamiento por vía laparoscópica de pacientes con diagnóstico de tumores retroperitoneales, la técnica empleada y revisión de la literatura.

Presentamos una revisión de 9 adrenalectomías en 7 pacientes tratados en nuestro hospital entre enero del 2005 y julio del 2008. Se tomaron los datos como edad, peso, diagnóstico preoperatorio, localización y tamaño del tumor, tiempo de cirugía, alta hospitalaria, complicaciones, diagnóstico patológico y seguimiento.

Cuatro eran 4 varones y 3 mujeres. La edad media fue de 10,2 años (rango de 9 meses a 15 años) y el peso medio fue de 33,4 kg (media de 33,4 kg). La localización preoperatoria fue: 5 tumores adrenales derechos, 2 izquierdos y 2 bilaterales. El rango de tamaño del tumor fue 3 a 7 cm (el mayor diámetro). La media del tiempo operatorio fue 130 minutos (rango de 60 a 240 minutos). No hubo complicaciones en el intra ni en el posoperatorio. Solo hubo una conversión a cirugía abierta. Todos los pacientes iniciaron la alimentación inmediatamente después de la cirugía. La media de estadía hospitalaria fue 2,8 días (rango de 2 a 4 días). Los resultados del estudio histológico fueron: feocromocitoma en 5 casos y neuroblastoma en 2.

Palabras clave: Tumor – Feocromocitoma – Neuroblastoma – Suprarrenal

Summary

The aim of this paper is to present the experience in the last 3 years in the Department of Surgery, Children's Hospital Dr. Ricardo Gutierrez in the treatment by laparoscopic surgery for patients with retroperitoneal tumors, the technique and review of the literature. Present a review of nine adrenalectomy in 7 patients treated in our hospital between January 2005 and July 2008. Data were taken as age, weight, preoperative diagnosis, location and tumor size, operative time, hospital discharge, complications, pathologic diagnosis and monitoring.

Four were 4 men and 3 women. The mean age was 10.2 years (range 9 months to 15 years) and mean weight was 33.4 kg (mean 33.4 kg). Preoperative localization was: right adrenal tumors 5, 2 left and 2 bilateral. The tumor size range was 3 to 7 cm (largest diameter). The mean operative time was 130 minutes (range 60 to 240 minutes). There were no complications in the intra-or postoperatively. Only one conversion to open surgery. All patients started feeding immediately after surgery. The average hospital stay

was 2.8 days (range 2 to 4 days). The results of the histological study were: pheochromocytoma in 5 cases and neuroblastoma in 2.

Index words: Tumor - Pheochromocytoma - Neuroblastoma – Adrenal

Resumo

O objetivo deste trabalho é apresentar a experiência dos últimos três anos, no Serviço de Cirurgia do Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutierrez, com o tratamento por via laparoscópica de pacientes com diagnóstico de tumores retroperitoneais, a técnica empregada e revisão da literatura.

Apresentamos uma revisão de 9 adrenalectomias em 7 pacientes tratados em nosso hospital, entre janeiro de 2005 e julho de 2008. Foram analisados dados como idade, peso, diagnóstico pré-operatório, localização e tamanho do tumor, tempo de cirurgia, alta hospitalar, complicações, diagnóstico patológico e seguimento.

Quatro eram homens e três mulheres. A idade média foi de 10,2 anos (variação de 9 meses a 15 anos) e o peso médio de 33,4 kg (média de 33,4 kg). A localização pré-operatória foi: 5 tumores adrenais direitos, 2 esquerdos e 2 bilaterais. A variação de tamanho dos tumores foi de 3 a 7 cm (o maior diâmetro). A média do tempo operatório foi de 130 minutos (variação de 60 a 240 minutos). Não houve complicações no intra e no pós-operatório. Houve somente uma conversão para cirurgia aberta. Todos os pacientes iniciaram alimentação logo depois da cirurgia. A média de permanência hospitalar foi de 2,8 dias (variação de 2 a 4 dias). Os resultados histológicos foram: feocromocitoma em 5 casos e neuroblastoma em 2.

Palavras chave: Tumor – Feocromocitoma – Neuroblastoma - Suprarrenal

Introducción

Desde 1992, en que se describió la primera adrenalectomía laparoscópica en pacientes adultos hasta hoy, sigue siendo una alternativa terapéutica para ciertos tumores suprarrenales. La mayoría de los autores coinciden que dicho procedimiento estaría indicado para tumores que no superen los 15 cm de diámetro o para ciertas estirpes celulares¹. Son pocos los casos publicados de adrenalectomía laparoscópica en la población pediátrica tratándose de series de casos o solo reportes aislados. Los mismos dejan ver cierta ventaja con respecto al abordaje convencional².

El objetivo de este trabajo es presentar la experiencia en los últimos 3 años en el Servicio de Cirugía del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutierrez para el tratamiento por vía laparoscópica de pacientes con diagnóstico de tumores retroperitoneales, la técnica empleada y revisión de la literatura.

Material y método

Presentamos una revisión de 9 adrenalectomías en 7 pacientes tratados en nuestro hospital entre enero del 2005 y julio del 2008. Se tomaron los datos como edad, peso, diagnóstico preoperatorio, localización y tamaño del tumor, como también tiempo de cirugía, alta hospitalaria, complicaciones, diagnóstico patológico y seguimiento.

La evaluación preoperatoria estaba dada por los parámetros de funcionalidad, detalles bioquímicos y perfil hormonal. La tomografía computada (TC) se realizó en todos los pacientes para la localización, tamaño, extensión local y a distancia (Figura 1).

Todos los pacientes fueron tratados por laparoscopia por vía transperitoneal en posición decúbito lateral (45°) contralateral al tumor. El primer trócar se colocó en ombligo con técnica abierta para el uso de la óptica. El segundo trócar en fosa ilíaca, el tercero supraumbilical línea media, y un cuarto trócar subxifoideo en el caso de abordajes de tumores localizados en el lado derecho (Figura 2).

Resultados:

En el período de 3 años se realizaron 9 exéresis de tumores retroperitoneales en 7 pacientes, 4 varones y 3 mujeres. La edad media fue de 10,2 años (rango de 9 meses a 15 años) y el peso medio fue de 33,4 kg (media de 33,4kg). La localización preoperatoria fue: 5 tumores adrenales derechos, 2 izquierdos y 2 bilaterales. El rango de tamaño del tumor fue 3 a 7 cm (el mayor diámetro). La media del tiempo operatorio fue 130 minutos (rango de 60 a 240 minutos). Un paciente fue una recidiva de un tumor operado diez años antes. No hubo complicaciones intra ni posoperatorias. Solo hubo una conversión a cirugía abierta por las relaciones íntimas anatómicas del tumor con la vena cava (Tabla 1). Todos los pacientes iniciaron la alimentación inmediatamente después de la cirugía. La media de estadía hospitalaria fue 2,8 días (rango de 2 a 4 días). Los resultados de la anatomía patológica fueron feocromocitoma en 5 casos y neuroblastoma en 2.

El seguimiento, con controles clínicos y parámetros de laboratorio normales, no muestra recidiva hasta la actualidad.

Discusión

Además de sus múltiples indicaciones, la laparoscopia es utilizada en adultos para tumores suprarrenales localizados; principalmente adenomas secretores y feocromocitomas¹⁻³. En el niño la mayoría de los tumores suprarrenales son originados en la médula adrenal siendo así el feocromocitoma, el ganglioneuroma-neuroblastoma los más frecuentemente abordados con esta técnica². Por otra parte algunos autores han publicado la suprarrenalectomía laparoscópica para la hiperplasia suprarrenal congénita, con el fin de evitar los efectos secundarios del tratamiento corticoide prolongado⁵. Cerca del 90% de los feocromocitomas pediátricos son esporádicos. Las formas familiares, aparecen asociadas a otros trastornos neuroectodérmicos como el síndrome MEN (neoplasia endocrina múltiple), la neurofibromatosis, esclerosis tuberosa, etc⁶.

Es necesario para el tratamiento quirúrgico la preparación previa con bloqueantes adrenérgicos (fenoxibenzamina, prazosín, doxazosina, etc) durante 2 a 15 días antes del procedimiento²⁻⁷. El control intraoperatorio de la tensión arterial se realiza con fentolamina o nitroprusiato.

Dado que las formas familiares de feocromocitoma tienen mayor incidencia de bilateralidad, la laparotomía para la exploración contralateral sigue teniendo sus defensores⁸. Para otros, las ventajas que ofrece la adrenalectomía laparoscópica respecto a la cirugía abierta justifica esta técnica², debatiendo en la actualidad si el abordaje laparoscópico debiera ser transperitoneal o retroperitoneal. Para Duh el abordaje transperitoneal estaría indicado en tumores grandes o en presencia de enfermedad bilateral, mientras que la vía retroperitoneal es considerada solo para tumores de menor tamaño⁸. Por otro lado, para Mirallié la vía transperitoneal sería de elección solo para la

suprarrenal derecha, y la retroperitoneal para la izquierda². Otros sencillamente no evidencian diferencias en sus resultados entre ambos abordajes⁹. El acceso transperitoneal fue el elegido en nuestro caso por permitir un acceso fácil, cómodo y seguro, posibilitando la resección.

Parecería que para algunos cirujanos el tamaño tumoral es una limitante para obtener buenos resultados, estableciendo como máximo un diámetro de 15 cm^{2,3}, nuestros pacientes se encontraban dentro del grupo de "tamaño aceptable" garantizando de alguna forma buenos resultados.

Los detractores de esta técnica refieren un aumento de las recurrencias (que según las series se sitúan entre el 10-40%)^{10,11}, pero hasta tener un seguimiento más largo de estos casos no puede defenderse esta afirmación.

El tiempo de internación postoperatoria fue comparable con la bibliografía publicada, Stanford¹⁰, en su serie encuentra una disminución de la estadía hospitalaria y una más rápida incorporación a la actividad habitual.

De acuerdo a nuestra experiencia la adrenalectomía transperitoneal ofrece una mejor visualización del espacio retroperitoneal sobre todo para el abordaje de los tumores bilaterales. Tiene mejor tolerancia al dolor, rápida alta hospitalaria y mejor resultado cosmético. Solo los estudios randomizados multicéntricos definirían fehacientemente la ventaja de este procedimiento en la población pediátrica.

Creemos que la adrenalectomía laparoscópica es viable y técnicamente efectiva en masas adrenales pediátricas con tamaños no mayores a 10 cm; logrando resultados comparables y aún mejores que la cirugía convencional.



Figura 1: TAC de abdomen: feocromocitoma bilateral.



Figura 2: Ubicación de los trócares. Feocromocitoma bilateral.

N	Sexo	Edad	Lado	Tamaño (cm)	Conversión
1	M	15a	B	D(6x4) I(7x3)	no
2	M	12a	B	D(2x3) I(5x3)	no
3	F	7a	D	5 x 3	no
4	M	14a	I	3 x 2	no
5	M	4a	D	3 x 3	no
6	F	12a	D	5 x 4	si
7	F	9m	D	3 x 4	no

Tabla 1. D:derecho; I: izquierdo; B: bilateral.

Bibliografía

1. Gagner M, Lacroix H, Bolte E. Laparoscopy adrenalectomy in Cushing syndrome and pheochromocytoma. N Engl J Med 1992; 327-1033.
2. Mirallié E, Laclair MD, de Lapausie P, et al. Laparoscopic adrenalectomy in children. Surg Endosc. 2001; 15: 156-160.
3. Gagner M, Pomp A, Heniford B, et al. Laparoscopic adrenalectomy: lessons learned from 100 consecutive procedures. Ann Surg 1997; 226: 238-247.
4. Barresi RV, Brinz RA. Laparoscopic adrenalectomy. Arch Surg 1999; 134: 212-217.
5. Meyers RL, and Grua JR. Bilateral laparoscopic adrenalectomy: a new treatment for difficult cases of congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Surg 2000; 35(11): 1586-1590.

6. Chauveau D, Burckle C, Bérout C, et al. Diagnosis of pheochromocytoma and laparoscopic adrenalectomy in two anephric patients with von Hippel-Lindau disease. *Am J Kidney Dis* 2002; 39(2): E6.
7. Cifti AO, Tanyel FC, Senocak ME, et al. Pheochromocytoma in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36(3): 447-452.
8. Duh Q, Siperstein A, Clark O, et al. Laparoscopic adrenalectomy: comparison of the lateral and comparison of the lateral and posterior approach. *Arch Surg* 1996; 131: 870-876.
9. Chee C, Ravinthiran T, Cheng C. Laparoscopic adrenalectomy: experience with transabdominal and retroperitoneal approaches. *Urology* 1998; 51: 29-32.
10. Stanford A, Upperman JS, Nguyen N, Barksdale E, Wiener ES. Surgical Management of Open Versus Laparoscopic Adrenalectomy: Outcome Analysis. *J Pediatr Surg* 2002; 37(7): 1027-1029.
11. Cifti AO, Tanyel FC, Senocak ME, et al. Pheochromocytoma in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36(3): 447-452.

Trabajo presentado en el 42º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2008. Cariló. Argentina.

Dr. H. Bignón
Servicio de Cirugía General
Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez.
Gallo 1330
Buenos Aires (1425)
Argentina
hbignon@fibertel.com.ar

Caso Clínico

Video-hemitiroidectomía subcutaneoscópica. Descripción técnica Video-hemithyroidectomy subcutaneoscópica. Technical description Hemitireoidectomia endoscópica subcutânea. Descrição técnica

Dres. H. Bignón y M. Martínez Ferro.
Servicio de Cirugía. Hospital Privado de Niños. Buenos Aires. Argentina.

Resumen

Dado el bajo índice de patología quirúrgica en el niño, la cirugía de tiroides es poco frecuente en pediatría. El abordaje mínimamente invasivo de la tiroides ha sido recientemente descrito en el campo de la cirugía general, si bien en realidad, la mayor parte de las experiencias reportadas informan de abordajes “video-asistidos” en los que, mediante una pequeña incisión, la introducción de un sistema óptico permite abordar la glándula. Existe muy escasa experiencia a nivel mundial, con el abordaje videoquirúrgico completo de glándula tiroides.

Presentamos el primer caso en nuestro medio de hemitiroidectomía efectuada íntegramente por vía subcutaneoscópica y describimos los detalles técnicos utilizados.

Se trata de una paciente de 15 años con un tumor en lóbulo derecho de la glándula tiroidea, sin respuesta al tratamiento médico y con diagnóstico preoperatorio de adenoma folicular. El abordaje se realizó íntegramente por vía subcutaneoscópica. Se utilizaron trócares de 3, 4 y 5mm. A nivel de la línea media supraesternal, se efectúa una incisión de 4mm por la que se introduce un balón confeccionado mediante un dedo de guante de látex. El balón es insuflado para lograr un bolsillo subcutáneo inicial que permitirá colocar el primer trócar de 4 mm. La insuflación de CO₂ a 10 mm Hg genera una disección del tejido celular subcutáneo que permite colocar un segundo trócar de 3 mm a la izquierda y otro de 5 mm a la derecha. Luego bajo visión directa y disección con “hook” monopolar, se amplía el bolsillo y se disecciona la glándula y sus pedículos. La vascularización y la sección del perénquima tiroideo se efectúan con Ligasure® de 5mm. Una vez reseçada, la pieza es morcelada y extraída por la incisión lateral izquierda correspondiente al trócar de 5mm.

El tiempo quirúrgico fue de 125 minutos. No hubo complicaciones intra ni posoperatorias. Se otorgó el alta a las 48 horas. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de adenoma folicular de tiroides.

Actualmente a 7 meses de seguimiento se encuentra asintomática y con resultados cosméticos aceptables.

El abordaje videoquirúrgico de la glándula tiroidea, es una técnica factible que ofrece una excelente visualización de la glándula y las estructuras anatómicas vecinas. Estaría indicada en una minoría de pacientes portadores de patología tiroidea benigna que requieran una tiroidectomía total o parcial y otorga resultados cosméticos superiores a los de la cirugía convencional.

Palabras clave: Toroides – Adenoma folicular – Videocirugía

Summary

Given the low rate of surgical pathology in children, thyroid surgery is rare in children. The minimally invasive approach to thyroid has recently been described in the field of general surgery, although in reality, most of the reported experiences of collisions

reported "video-assisted" in which, through a small incision, the introduction of an optical system can address the gland. There is very little experience worldwide, with full lazy approach videoquirúrgico thyroid.

We present the first in our environment made entirely via hemithyroidectomy subcutaneoscópica and describe the technical details used.

This is a patient of 15 years with a tumor in the right lobe of the thyroid gland, with no response to medical treatment and preoperative diagnosis of follicular adenoma. The approach was entirely via subcutaneoscópica. Trocars were used 3, 4 and 5mm. At the midline suprasternal, an incision is made of 4mm by introducing a ball made by latex glove finger. The balloon is inflated to achieve an initial subcutaneous pocket that will place the first trocar 4 mm. CO₂ insufflation to 10 mm Hg produces a dissection of the subcutaneous cellular tissue that can put a second trocar 3 mm to the left and a 5 mm to the right. After dissection under direct vision and with "hook" pole, extending the pocket and the gland is dissected and their pedicles. Vascularization and thyroid perénquima section are performed with LigaSure[®] 5mm. Once resected, the piece is morcelate and extracted by the left lateral incision for the trocar 5mm.

The operative time was 125 minutes. There were no intraoperative or postoperative complications. He was discharged after 48 hours. The pathology confirmed the diagnosis of follicular thyroid adenoma.

Today at 7 months of follow up was asymptomatic and acceptable cosmetic results. The lazy approach videoquirúrgico the thyroid is a feasible technique that offers excellent visualization of the gland and surrounding anatomical structures. Would be indicated in a minority of patients with benign thyroid disease requiring partial or total thyroidectomy and gives superior cosmetic results to those of conventional surgery.

Index words: Thyroid - Follicular Adenoma - Videosurgery

Resumo

Devido ao baixo índice de patologia cirúrgica na criança, a cirurgia de tireóide é pouco freqüente em pediatria. A abordagem minimamente invasiva das tireóides foi descrita recentemente no campo da cirurgia geral, se bem que na realidade, a maior parte das experiências relatadas informam sobre abordagens "videoassistidas" nas quais, mediante uma pequena incisão, a introdução de um sistema óptico permite abordar a glândula. Existe escassa experiência mundial com a abordagem cirúrgica por vídeo, completa, das tireóides.

Apresentamos o primeiro caso, em nosso meio, de hemitireoidectomia realizada integralmente por via endoscópica subcutânea e descrevemos os detalhes técnicos utilizados.

Trata-se de uma paciente, de 15 anos, com um tumor no lóbulo direito da glândula tireóide, sem resposta ao tratamento médico e com diagnóstico pré-operatório de adenoma folicular. A abordagem foi realizada totalmente por via endoscópica subcutânea. Foram utilizados trocartes de 3, 4 e 5 mm. Na linha média supraesternal realiza-se uma incisão de 4 mm e se introduz um balão, confeccionado com um dedo de luva de látex. O balão é insuflado para obter-se uma bolsa subcutânea inicial, que permitirá a colocação do primeiro trocarte de 4 mm. A insuflação de CO₂ a 10 mm de Hg gera uma dissecação do tecido celular subcutâneo que permite colocar um segundo trocarte de 3 mm a esquerda e outro, de 5 mm a direita. Após, sob visão direta e com dissecação com *hook* monopolar, amplia-se a bolsa e dissecam-se a glândula e seus pedículos. A vascularização e a secção do parênquima tireoidiano é realizada com Ligasure[®] de 5 mm. Uma vez ressecada, a peça é morcelada e extraída pela incisão lateral esquerda correspondente ao trocarte de 5 mm. O tempo cirúrgico foi de 125 minutos. Não houve complicações intra ou pós-

operatórias. Deu-se alta com 48 horas. A anatomia patológica confirmou o diagnóstico de adenoma folicular da tireóide.

Atualmente, com 7 meses de seguimento, encontra-se assintomática e com resultados cosméticos aceitáveis.

A abordagem videocirúrgica da glândula tireóide é uma técnica factível, que oferece uma excelente visibilização da glândula e das estruturas anatômicas vizinhas. Estaria indicada em uma minoria de pacientes, portadores de doenças benignas da tireóide, que requerem uma tireoidectomia total ou parcial e oferece resultados cosméticos superiores ao da cirurgia convencional.

Palavras chave: Tireóide - Adenoma folicular - Videocirurgia

Introducción

Dado el bajo índice de patología quirúrgica en el niño, la cirugía de tiroides es poco frecuente en pediatría¹. El abordaje mínimamente invasivo de la tiroides ha sido recientemente descrito en el campo de la cirugía general, si bien en realidad, la mayor parte de las experiencias reportadas informan de abordajes “video-asistidos” en los que, mediante una pequeña incisión, la introducción de un sistema óptico permite abordar la glándula²⁻⁵. Existe muy escasa experiencia a nivel mundial, con el abordaje video quirúrgico completo de glándula tiroides.

Presentamos el primer caso en nuestro medio de hemitiroidectomía efectuada íntegramente por vía subcutaneoscópica y describimos los detalles técnicos utilizados.

Presentación del caso

Se trata de una paciente de 15 años con una tumoración en lóbulo derecho de la glándula tiroidea, sin respuesta al tratamiento médico y con diagnóstico preoperatorio de adenoma folicular. El abordaje se realizó íntegramente por vía subcutaneoscópica. Se utilizaron trócares de 3, 4 y 5mm. A nivel de la línea media supraesternal, se efectúa una incisión de 4mm por la que se introduce un balón confeccionado mediante un dedo de guante de látex. El balón es insuflado para lograr un bolsillo subcutáneo inicial que permitirá colocar el primer trócar de 4mm. La insuflación de CO₂ a 10 mm Hg genera una disección del tejido celular subcutáneo que permite colocar un segundo trócar de 3mm a la izquierda y otro de 5mm a la derecha. (Figura 1). Luego bajo visión directa y disección con “hook” monopolar, se amplía el bolsillo y se disecciona la glándula y sus pedículos. La vascularización y la sección del parénquima tiroideo se efectúan con Ligasure® de 5 mm. Una vez resecada, la pieza es morcelada y extraída por la incisión lateral izquierda correspondiente al trócar de 5 mm.

El tiempo quirúrgico fue de 125 minutos. No hubo complicaciones intra ni posoperatorias. Se otorgó el alta a las 48 horas. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de adenoma folicular de tiroides (Figura 2).

Actualmente la paciente a 7 meses de seguimento se encuentra asintomático y con resultados cosméticos aceptables.

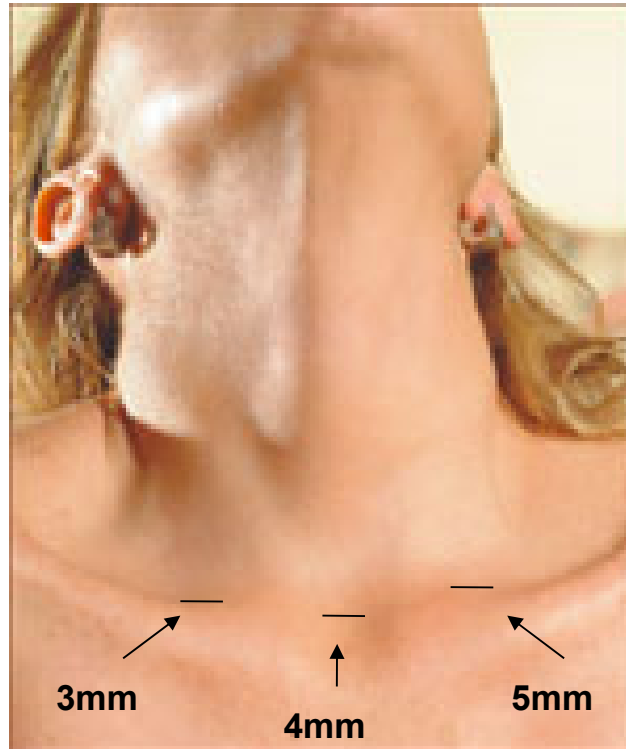


Figura 1: Colocación de los trócares.

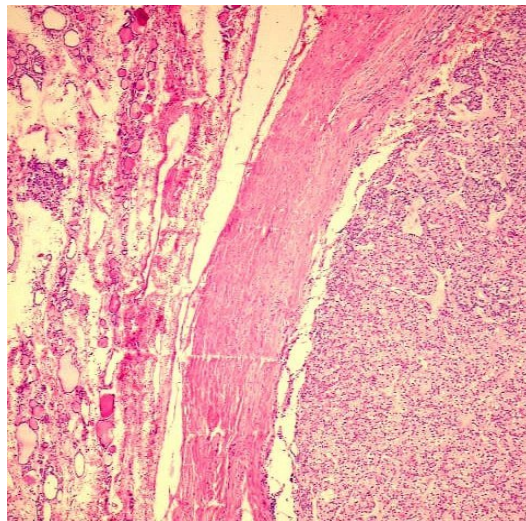


Figura 2: Adenoma Folicular de Tiroides. Microscopía.

Discusión

La técnica mínimamente invasiva logró un avance importante en los últimos años gracias al desarrollo de numerosos materiales. El acceso cervical anterior es la vía

más usada, sin embargo la vía axilar descrita en los últimos años por el grupo de Ikeda¹ y por Lobe² aplicando la cirugía robótica con el uso del Da Vinci® (Intuitive Surgical, Sunnyvale, California). El equipo quirúrgico debe tener un buen entrenamiento en endocirugía y un amplio conocimiento de la anatomía.

Con este tipo de abordaje mejora el período postoperatorio, reduce el tiempo de internación, minimiza el dolor en la zona quirúrgica y mejora los resultados estéticos y de confort en los pacientes jóvenes.

Para la cirugía de la glándula tiroidea es necesario realizar una incisión transversal de 5 a 8cm en el cuello, realizar un colgajo por debajo del músculo cutáneo del cuello para acceder a la glándula. Este abordaje deja una cicatriz importante, hipoestesia y/o parestesia y otras sensaciones de discomfort local. Desde 1996 cuando se realizó la primera paratiroidectomía llevado a cabo por técnica endoscópica³, numerosos cirujanos realizaron la cirugía por abordaje mínimamente invasivo y con ello la cirugía de tiroides^{4,5}. Gracias a la aparición de instrumentales endoscópicos y un mayor entendimiento de la anatomía endoscópica cervical la cirugía mínimamente invasiva de tiroides aporta excelentes resultados. Puede ser clasificado en abordaje endoscópico "total puro"³⁻⁶, endoscópico video-asistido^{7,8} y la mini-incisión mínimamente invasiva⁹. A su vez la vía endoscópica pura se puede subclasificar en abordaje supraclavicular^{3,10,11}, axilar^{12,13}, anterior de tórax¹² y el abordaje mamario¹³. En este reporte mostramos la posibilidad de realizar una hemitiroidectomía derecha por subcutaneoscopia total o pura.

Este tipo de abordaje estaría contraindicado para las patologías con alta sospecha de malignidad. Estos tipos de histologías frecuentemente son infiltrantes y están asociados con adenopatías centrales o latero cervicales⁵.

Creemos que el abordaje video quirúrgico de la glándula tiroidea, es una técnica factible que ofrece una excelente visualización de la glándula y las estructuras anatómicas vecinas. Estaría indicada en una minoría de pacientes portadores de patología tiroidea benigna que requieran una tiroidectomía total o parcial y otorgaría resultados cosméticos superiores a los de la cirugía convencional.

Bibliografía

1. Ikeda Y, Takami H, Sasaki Y, et al: Endoscopic resection of thyroid tumors by the axillary approach. *J Cardiovasc Surg* 41:791-792, 2000.
2. Lobe T, Wright S and Irish M: Novel Uses of surgical Robotics in Head and Neck Surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 15: 647-652, 2005.
3. Gagner M: Endoscopic parathyroidectomy. *Br J Surg* 83: 875,1996.
4. Miccoli P, Bendinelli C, Conte M, et al: Endoscopic parathyroidectomy by a gasless approach. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 8:189-194,1998.
5. Miccoli P, Bendinelli C, Conte M: Video-assisted parathyroidectomy: Lessons learned from 137 cases. *J Am Coll Surg* 6:13-618, 2000.
6. Kitano H, Fijimura M, Hirano M, et al: Endoscopic surgery for lateral cervical cysts. *Surg Endosc* 14: 1086-1090, 2006.
7. Miccoli P, Berti P, Raffaelli M, et al: Comparison between minimally invasive video-assisted thyroidectomy and convention thyroidectomy: a prospective randomized study. *Surgery* 130: 1039-1043, 2000.
8. Gauger PG, Reeve TS, Delbridge LW: Endoscopically assisted, minimally invasive parathyroidectomy. *Br J Surg* 86: 1563-1566, 1998.
9. Firzli G, Sayad P, Abdo Z, Cacchione RN: Minimally invasive nonendoscopic thyroid surgery. *J Am Coll Surg* 192: 665-668, 1999.
10. Inabnet WB 3rd, Gagner M. Endoscopic thyroidectomy: supraclavicular approach. In: Gagner M, Inabnet WB 3rd, Eds. *Minimally Invasive Endocrine Surgery*. Philadelphia: Lippicott Williams & Wilkims, 2002, pp 44-54.

11. Yeung HC, Ng WT, Kong CK. Endoscopic thyroid and parathyroidectomy surgery. Surg Endosc 11: 1135, 1997.
12. Takami H, Ikeda Y: Endoscopic thyroidectomy via an axillary or anterior chest approach. In: Gagner M, Inabnet WB 3rd, Eds. Minimally Invasive Endocrine Surgery. Philadelphia: Lippicott Williams & Wilkims, 2002, pp 56-63.
13. Ohgami M, Ishii S, Arisawa Y, et al: Scarless endoscopic thyroidectomy: breast approach for better cosmetics. Surg laparosc Endosc Percutan Tech 10: 1-4, 2000.

Trabajo presentado en el 40º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre de 2006. Salta. Argentina.

Dr. H. Bignon
Servicio de Cirugía
Hospital Privado de Niños
Buenos Aires, Argentina
Crámer 4601
Capital Federal (C1429AKK)
Buenos Aires. Argentina
Correo electrónico: hbignon@fibertel.com.ar