

CIRUGIA PEDIATRICA



Organo Oficial de la
Sociedad Española de
Cirugía Pediátrica

www.secp.org

Volumen 17

Número 1

Enero 2004

SUMARIO (SUMMARY)

EDITORIAL

- 1 Tratamiento intrauterino de la hernia diafragmática congénita grave. Protocolo europeo de colaboración**
J.L. Peiró, E. Gratacós, E. Carreras, J. Lloret, N. Torán, S. Salcedo, V. Martínez-Ibáñez

ARTÍCULOS ORIGINALES (ORIGINAL ARTICLES)

- 3 Perforaciones esofágicas: el tratamiento conservador agresivo como la mejor opción en la edad pediátrica**
Aggressive Conservative Treatment Remains the Best Option for Oesophageal Perforation in Children
S. Rivas, L. Martínez, F. Hernández, L.F. Avila, L. Lassaletta, J. Murcia, P. Olivares, A. Fernández, A. Queizán, M. López Santamaría, J.A. Tovar
- 8 Hemangioendotelioma multifocal hepático infantil ¿Es siempre un tumor benigno?**
The Multifocal Hepatic Hemangioendothelioma. Is Always a Benign Tumor?
N. Leal, M. López Santamaría, M. Gámez, J. Murcia, J.C. López Gutiérrez, J. Larrauri, E. Frauca, L. Hierro, C. Camarena, A. de la Vega, M. Díaz, P. Jara, J. Tovar
- 12 Extensión de la pancreatomecía en la hipoglucemia hiperinsulínica persistente: nueva estrategia**
Pancreatectomy Level in the Persistent Hyperinsulinic Hypoglycemia
V. Martínez Ibáñez, M. Gussinyer, N. Torán, J. Lloret, P. Abad, A. Carrascosa
- 17 Uso de la ortopedia prequirúrgica en pacientes con fisura palatina: nuestra experiencia**
Presurgical Orthopedic Treatment for Cleft Lip and Palate
M.D. Delgado, E. Marti, A. Romance, M. Romero, E. Lagarón, R. Salván, E. Herrero
- 21 Atresia de vías biliares y síndrome de poliesplenía; evolución y crecimiento postrasplante**
Biliary Atresia and Polysplenia Syndrome; Outcome and Growth Post-Transplantation
J.A. López Espinosa, J. Iglesias Berengue, J. Ortega López, M. Asensio Llorente, C. Margarit Creixell, D. Yeste Fernández, A. Carrascosa Lezcano

SUMARIO (SUMMARY)

- 25 **Tratamiento de los hipospadias proximales: técnica de «Onlay»**
Treatment of Proximal Hypospadias: the Onlay Technique
C. Piró Biosca, J.A. Martín Osorio, D. Acosta Fariña, E. Chicaíza Marcillo, M. Ezzedine Ezzedine
- 28 **Impacto de los programas de formación en la asistencia al niño traumatizado**
Impact of Formation Programs in Initial Management of Injured Children
J.A. Navascués, J. Soleto, R. Romero, M.A. García Casillas, E. Hernández, O. Sánchez-París, E. Molina, E. de Tomás, J. Cerdá, J.C. de Agustín, J. Matute, F. Aguilar, J. Vázquez
- 33 **Adrenalectomía laparoscópica**
Laparoscopic Adrenalectomy
X. Tarrado, J.M. Ribó, L. Morales
- 36 **Operación de Kasai laparoscópica. Detalles técnicos y resultados iniciales de una técnica promisoría**
Laparoscopic Kasai's Operation. Technical Details and Preliminary Results of a Promising Technique
M. Martínez, H. Questa, V. Gutiérrez
- 40 **Factores relacionados con la severidad en el niño politraumatizado**
Events Related with Injury Severity in Pediatric Multiple Trauma
E. de Tomás, J.A. Navascués, J. Soleto, R. Sánchez, R. Romero, M.A. García-Casillas, E. Molina, J.C. de Agustín, J. Matute, F. Aguilar, J. Vázquez
- CASOS CLÍNICOS (CLINICAL CASES)
- 45 **Tratamiento quirúrgico de un feocromocitoma bilateral en un paciente de 5 años con enfermedad de Von Hippel-Lindau**
Surgical Treatment of a Pheocromocytoma Bilateral in a 5 Year Old Patient with the Von Hippel-Lindau Disease
J.A. Blanco, D. Blanco, A. Alastrue, A. Castellví, R.M. Isnard, G. Pintos, A. Mangas, N. Roig, J.M. Casasa
- 49 **Xantogranuloma juvenil intramuscular**
Intramuscular Juvenile Xantogranuloma
B. Berenguer, B. González, M. Marín, P. Rodríguez, F. Seguel, J. Enríquez de Salamanca, I. de Prada
- 52 NOTICIAS (NEWS)

Tratamiento intrauterino de la hernia diafragmática congénita grave. Protocolo europeo de colaboración

J.L. Peiró, E. Gratacós, E. Carreras, J. Lloret, N. Torán, S. Salcedo, V. Martínez-Ibáñez

Programa de Cirugía Fetal. Hospital «Vall d'Hebron». Barcelona.

La hernia diafragmática congénita (HDC) se ha convertido en el buque insignia de la cirugía fetal. Hace más de 20 años que se intenta solucionar, desde que en San Francisco (UCSF) M.R. Harrison y N.S. Adzick desarrollaran una etapa experimental con modelos animales y posteriormente aplicaran distintas estrategias en cirugía fetal para el tratamiento de la HDC. Iniciaron el tratamiento mediante la reparación anatómica del defecto diafragmático, emulando la intervención neonatal, mediante cirugía fetal abierta con histerotomía y exposición parcial del feto. Aunque demostraron que era factible desde el punto de vista técnico, no consiguieron mejorar la supervivencia respecto a los controles no intervenidos en un estudio prospectivo randomizado, por lo que abandonaron esta estrategia. Posteriormente, fruto de la observación, se evidenció que los fetos afectados de obstrucciones congénitas de la vía aérea, como la atresia traqueal, presentaban pulmones hiperplásicos de gran tamaño en el estudio necrópsico. Así se postuló que la oclusión de la tráquea podría inducir una hiperplasia pulmonar compensatoria de la hipoplasia que presentan los fetos con HDC. Se probó con modelos experimentales que tras la oclusión traqueal fetal, por el aumento de presión del líquido intrapulmonar y la inducción de factores de crecimiento, se produce un crecimiento pulmonar y una mejora funcional.

Ante estos hallazgos, en Philadelphia (CHOP) se inició la oclusión traqueal en fetos con HDC grave mediante cirugía fetal abierta, disecando la tráquea del feto y colocando un clip metálico. Se cruzaron con el talón de Aquiles de la cirugía fetal, la prematuridad por dinámica uterina, y sólo consiguieron la supervivencia de cinco casos de 15 realizados (33%). Actualmente, en EE.UU., están realizando un estudio prospectivo randomizado, centralizado en la UCSF y financiado por su sistema nacional de salud, para evaluar la supervivencia con la oclusión traqueal.

Paralelamente, en Europa, hemos iniciado un estudio colaborativo en tres centros (King's College en Londres, Universidad Católica en Lovaina y Vall d'Hebron en Barcelona) para el tratamiento intrauterino de la HDC grave mediante oclusión traqueal con un globo endotraqueal colocado por fetoscopia. Esta estrategia mínimamente invasiva reduce el es-

tímulo sobre la dinámica uterina y hace técnicamente posible la oclusión de la tráquea fetal.

El Hospital Vall d'Hebron ha logrado iniciar un programa de cirugía fetal después de un gran esfuerzo organizativo y formativo, básicamente en la UCSF y Philadelphia, junto a N.S. Adzick, y en Lovaina, junto a J. Deprest. Ha sido fruto de más de 6 años de cirugía fetal experimental y de la experiencia adquirida en la realización de más de 100 fetoscopias para el tratamiento con coagulación láser de los vasos placentarios en el síndrome de transfusión feto-fetal en las gestaciones monocoriónicas biamnióticas. Hemos realizado un salto cualitativo y hemos pasado al tratamiento sobre el feto abordando una patología tan emblemática como es la HDC.

Todos sabemos que existe un grupo de pacientes en la HDC que tienen muy buen pronóstico tras el nacimiento con la reparación quirúrgica neonatal, pero también tenemos la desagradable experiencia de asistir al fallecimiento de otros pacientes en sus primeras horas de vida, a pesar de todos los avances tecnológicos en respiradores y en neonatología. Además hemos de considerar la llamada *hidden mortality* o mortalidad oculta que representa las muertes fetales por HDC, que el cirujano pediátrico no llega a ver, pero que el patólogo puede evidenciar. El grupo de buen pronóstico refleja una herniación tardía en la gestación de las vísceras abdominales a través del defecto diafragmático, con lo que la compresión que producen cae sobre un pulmón desarrollado. Por el contrario, cuando la hernia se genera en etapas precoces de la gestación, la compresión de las vísceras recae sobre unos pulmones hipoplásicos, no desarrollados, que conduce al fallecimiento por insuficiencia respiratoria tras el nacimiento o a la muerte fetal por compresión cardiopulmonar. Se han determinado diversos factores pronósticos prenatales que confirman la severidad de la HDC y la inviabilidad de estos pacientes, como son el índice ecográfico pulmón-cabeza o *lung-head ratio* (LHR) menor a 1 y la herniación del hígado a la cavidad torácica. Cuando ambos factores coinciden, según algunos trabajos, la mortalidad está próxima al 100%.

Hemos realizado un protocolo para el tratamiento intrauterino de la HDC en el que establecemos unos criterios de inclusión muy estrictos, para garantizar la selección de pa-

cientes con HDC grave de mal pronóstico. Los criterios son: el diagnóstico prenatal antes de la 26 semana de gestación, hipoplasia pulmonar severa con LHR < 1, herniación hepática, ausencia de malformaciones asociadas, cariotipo normal, ausencia de enfermedad de base materna y que los padres acepten seguir todas las fases del tratamiento en el mismo centro.

Para conseguir todo estos datos, realizamos una exhaustiva evaluación del caso mediante ecografía prenatal, RNM ultra-rápida y amniocentesis. Si cumple los criterios, ofrecemos una tercera opción al tratamiento clásico postnatal y a la interrupción de la gestación, como es este tratamiento prenatal mediante la oclusión traqueal por fetoscopia.

Hasta la fecha hemos realizado 15 casos en el conjunto europeo y aunque es prematuro el dar resultados definitivos, parece ser un tratamiento esperanzador que abre una luz en el rescate de estos pacientes con HDC grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia. *JAMA* 1994;**271**(5):382384.
2. Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg* 1978;**13**(3):227-230.
3. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990;**25**(1):47-55.
4. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Congenital diaphragmatic hernia: an unsolved problem. *Semin Pediatr Surg* 1993;**2**(2):109-112.
5. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VI. Hard-earned lessons. *J Pediatr Surg* 1993;**28**(10):1411-1417.
6. Lopsett J, Cool JC, Runciman SI, Ford WD. Effect of antenatal tracheal occlusion on lung development in the sheep model of congenital diaphragmatic hernia: a morphometric analysis of pulmonary structure and maturity. *Pediatr Pulmonol* 1998;**25**(4):257-269.
7. Bealer JF, Skarsgard ED, Hedick MH, Meuli M, Vander Wall KJ, Flake AW, Adzick NS, Harrison MR. The «PLUG» odyssey: adventures in experimental fetal tracheal occlusion. *J Pediatr Surg* 1995;**30**(2):361-364.
8. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW y cols. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VIII. Response of the hypoplastic lung to tracheal occlusion. *J Pediatr Surg* 1996;**31**(10):1339-1348.

Perforaciones esofágicas: el tratamiento conservador agresivo como la mejor opción en la edad pediátrica*

S. Rivas, L. Martínez, F. Hernández, L.F. Avila, L. Lassaletta, J. Murcia, P. Olivares, A. Fernández, A. Queizán, M. López Santamaría, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz», Madrid.

RESUMEN: La perforación esofágica (PE) requiere un tratamiento precoz y vigoroso. Al contrario que en la edad adulta en la que el cierre quirúrgico de la perforación es el tratamiento más extendido, en el niño se ha preferido clásicamente una actitud conservadora. El presente trabajo examina si esta estrategia continúa siendo válida. En el período 1991-2001 tratamos 19 episodios de PE en 17 pacientes de $5,30 \pm 0,94$ años (media \pm DS). En 9 casos (4 estenosis cáusticas, 3 atresias de esófago, 1 epidermolisis bullosa y 1 candidiasis mucocutánea) la PE ocurrió durante una dilatación por estenosis. Las restantes causas fueron la extracción de un cuerpo extraño (3), un traumatismo toracoabdominal (2), esclerosis de varices (2) y, por último, en un caso existían múltiples perforaciones intestinales en un paciente con leucemia aguda en tratamiento. Clínicamente, se observó enfisema subcutáneo en 7 pacientes, neumotórax/neumomediastino en 14, derrame pleural en 9, disnea en 9, dolor severo en 1 y derrame pericárdico en uno. El diagnóstico fue intraoperatorio solamente en dos pacientes, pero la clínica y los hallazgos radiológicos hicieron diagnosticar y tratar la PE en menos de 24 horas en 15 casos. Fueron necesarios uno o más tubos de drenaje pleural en 11 casos, y en uno se realizó una ventana pericárdica.

Las perforaciones cerraron sin cirugía esofágica directa en 18/19 episodios (16/17 niños). En estos pacientes se realizaron 5 gastrostomías y 2 yeyunostomías, y en un paciente con traumatismo toracoabdominal y otro afecto de leucemia aguda, fueron necesarias varias cirugías abdominales para reparar otras lesiones gastrointestinales adicionales. Todos los pacientes sobreviven y todos recuperaron su función esofágica, aunque 2 estenosis cáusticas requirieron posteriormente una esofagocoloplastia 6 y 10 meses tras la perforación.

El único paciente en el que fue necesario el tratamiento quirúrgico directo, sufría una necrosis esofágica extensa tras endoesclerosis por varices. Su esófago era inviable y tuvo que ser reemplazado con un segmento cólico tras un shunt portosistémico.

Nuestros resultados demuestran que el tratamiento agresivo precoz no quirúrgico permite la conservación del órgano y su función en la ma-

yoría de los casos, por lo que continúa siendo nuestra primera opción en el tratamiento de las PE en la edad pediátrica.

PALABRAS CLAVE: Perforación esofágica; Niños; Tratamiento.

AGGRESSIVE CONSERVATIVE TREATMENT REMAINS THE BEST OPTION FOR OESOPHAGEAL PERFORATION IN CHILDREN

ABSTRACT: Oesophageal perforation (OP) requires prompt and vigorous treatment. In contrast with adult patients in whom surgical closure of perforation is preferred, non-operative treatment has been the usual approach in children. The present report aims at assessing whether this strategy stands the passage of time.

We studied retrospectively the charts of patients treated at our institution for OP between 1991 and 2001. Between these years, we treated 19 episodes of OP in 17 patients aged $5,3 \pm 0,94$ years. In 9 cases (4 lye burns, 3 oesophageal atresias, 1 bullous epidermolysis and 1 mucocutaneous candidiasis) OP occurred during dilatation of strictures. Foreign body extraction was the cause in 3 cases, and blunt trauma and sclerosis of varices were the causes in 2 cases each. The last child had multiple gastrointestinal perforation during treatment for leukaemia. Subcutaneous emphysema was seen in 7 instances, pneumomediastinum/pneumothorax in 14, pleural effusion in 9, dyspnoea in 9, severe thoracic pain in 1 and pericardial effusion in 1. The diagnosis was intraoperative in only 2 children but the symptoms and imaging signs prompted vigorous treatment within the first 24 hours in 15 instances. One or more pleural tubes were inserted in 11 cases and pericardial drainage was required once. Perforations closed without direct surgery in 18/19 episodes (16/17 children). Five gastrostomies and 2 jejunostomies were performed and several major abdominal operations were necessary to repair concurrent lesions in a child who sustained severe blunt abdominal trauma and in the one with leukaemic perforations. All these patients survive and all recovered oesophageal function although 2 with intractable lye structures ultimately required oesophageal replacement 6 and 10 months after OP. The only patient in whom direct approach for esophageal necrosis after variceal endosclerosis was unavoidable lost her organ and had a replacement after a successful porto-systemic shunt.

Conclusions. Prompt and aggressive non-operative approach of oesophageal perforations in children allows survival and conservation of the organ and its function in most cases and should remain the first therapeutic choice at this age.

KEY WORDS: Esophageal perforation; Children; Management.

Correspondencia: Leopoldo Martínez Martínez, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

**Trabajo presentado en el IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica (XLI Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica). Salamanca, 22-25 de mayo de 2002.*

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Febrero 2003

INTRODUCCIÓN

La perforación esofágica (PE) es una de las más graves que pueden acontecer en el tubo digestivo. Del paso de bacterias y enzimas digestivas al mediastino se deriva la aparición de mediastinitis, abscesos y sepsis que son causa potencial de muerte en estos pacientes⁽¹⁾. Aunque tradicionalmente se ha considerado una complicación casi letal⁽²⁾, los avances en la antibioterapia, la nutrición parenteral y los cuidados intensivos han permitido el descenso de la morbimortalidad de este proceso⁽³⁾.

Mientras que en el paciente adulto el tratamiento quirúrgico de la perforación (cierre primario con refuerzo tisular) es defendido como el mejor tratamiento en esta entidad por la mayoría de los autores^(4,5), en el niño las medidas conservadoras han sido clásicamente la opción terapéutica preferida⁽⁶⁻⁹⁾.

El objetivo de este trabajo ha sido evaluar a la luz de nuestra experiencia de los últimos diez años si dicha postura continúa siendo la más adecuada.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes tratados por PE en nuestro centro desde 1991 hasta 2002, analizándose las siguientes variables: causa de la perforación, signos y síntomas, momento del diagnóstico, pruebas de imagen realizadas, complicaciones, tiempo de ingreso y tipo de tratamiento recibido. El tratamiento consistió en una combinación de antibióticos de amplio espectro, sondaje nasogástrico, nutrición parenteral o enteral infraesofágica, drenaje de exudados purulentos (tubo de drenaje pleural o mediastínico) cuando fue necesario, y cirugía sobre el esófago solamente cuando fue inevitable.

RESULTADOS (Tabla I)

Durante el período de estudio se produjeron 19 episodios de PE en 17 pacientes (14 varones y 3 mujeres) de $5,3 \pm 0,94$ años de edad (media \pm DE). De los 19 episodios, 16 se produjeron durante la práctica de una endoscopia digestiva alta, acompañada de dilatación neumática o con bujías por estenosis esofágica en 11 casos, extracción de un cuerpo extraño alojado en esófago en tres, y para esclerosis de varices esofágicas en dos niños. Dos episodios de PE fueron motivados por traumatismos toracoabdominales y uno apareció en un niño con múltiples perforaciones intestinales en el contexto de una leucemia aguda en tratamiento.

La dilatación esofágica fue la causa de 11 PE en 9 pacientes: 5 estenosis cáusticas, 2 estenosis anastomóticas en atresia de esófago, una estenosis esofágica debida a epidermolisis bullosa y el último por candidiasis mucocutánea cró-

nica con afectación esofágica. Cuatro de los niños habían sido dilatados anteriormente en varias ocasiones y en los otros 5 la perforación se produjo en el primer intento de dilatación. Seis se sometieron a nuevas dilataciones endoscópicas, sufriendo un paciente con causticación esofágica otras dos PE en sucesivos procedimientos.

Los dos pacientes que se perforaron durante la esclerosis de sus varices esofágicas tenían hipertensión portal prehepática con cavernoma portal.

Clínicamente el síntoma más frecuente fue la disnea (12/19 episodios), seguido de vómitos 4, malestar general 2, dolor torácico 1, dolor abdominal 1 y dificultad para mover el cuello 1. A la exploración se apreció neumomediastino 14, derrame pleural 9, enfisema subcutáneo 7, neumotórax 5, neumopericardio 1, signos clínicos y exploratorios de taponamiento cardíaco 1 y signos de sepsis 1.

En 14 de los 19 episodios la clínica y los hallazgos radiológicos hicieron posible el diagnóstico y el tratamiento precoz, es decir, en menos de 24 horas; en dos de ellos el diagnóstico fue inmediato durante la realización de una dilatación endoscópica. Un paciente que había sufrido un traumatismo toracoabdominal muy grave motivado por un atropello, fue diagnosticado tardíamente cuando habían pasado 14 días de la perforación. El diagnóstico fue también tardío en el niño aquejado del proceso leucémico, en los dos pacientes que se sometieron a esclerosis de varices tras una hemorragia digestiva alta y en un niño dilatado tras atresia de esófago.

En todos los casos se hizo radiografía de tórax como primer escalón diagnóstico, tránsito digestivo superior (TDS) en 5 de los episodios, TAC en 6 y endoscopia diagnóstica en otros dos.

En cuanto al tratamiento, en 9 de los 19 episodios no fue precisa ninguna actuación agresiva y la perforación se solucionó tras reposo digestivo acompañado de nutrición parenteral total (NPT) y antibioterapia. En 10 casos fue necesaria la colocación de uno o más tubos de drenaje torácico y en un niño se realizó una ventana pericárdica tras el fracaso de la pericardiocentesis. Las perforaciones cerraron en 18 de los 19 episodios sin cirugía directa sobre el esófago (16/17 pacientes). Adicionalmente en estos pacientes se realizaron 5 gastrostomías y 2 yeyunostomías. En el paciente con traumatismo toracoabdominal severo por atropello y en el niño afecto de leucemia aguda fueron necesarias varias operaciones abdominales para reparar otras lesiones gastrointestinales concomitantes.

Solamente en un caso se hizo necesario abordar el esófago perforado tras ser colocados dos drenajes torácicos sin resolución del cuadro; se trataba de una niña con hipertensión portal que se perforó durante la esclerosis de varices y que presentaba una necrosis extensa del esófago en la cual el diagnóstico se retrasó 5 días. Esta paciente necesitó de tres toracotomías (días 13, 28 y 75 post-perforación) hasta la resolución del cuadro y posteriormente precisó la sustitución de su esófago inviable por colon tras la realización previa de

Tabla I Detalles de los pacientes y los episodios

Pac	Sexo	Etiología	Episodio	Edad (a)	Clinica	Signos	Dx	Localización	Retraso dx	Tratamiento	Drenaje tórax	Días ingreso	Resultado	Eval (a)
1	H	Tratamiento Televisión	1	1,6	Disnea Dolor torácico	NP, DP	RX, TDS, TC	Tórax inf	< 24 h	Cons	DT	44	Curación	3,8
2	H	Traumatismo Tráfico	2	10,2	Disnea MEG	NM, NT, DP	RX, TC, Endosc	Tórax inf	> 24 h 14 d	Cons	DT Yeyunostomía	103	Curación	2,5
3	H	E.C. Neutrop LLA	3	5,2	MEG Sepsis	NM, NT, DP	RX, TDS, TC	Tórax inf	> 24 h	Cons	DT Gastrostomía	116	Curación Esclerosis residual	1,1
4	H	Endoscopia Cuerpo extr	4	4,2	Vómitos Enfisema sc Sialorrea		RX	Cervical	< 24 h	Cons	Yeyunostomía	11	Curación	8,2
5	H	Endoscopia Cuerpo extr	5	8	Vómitos Enfisema sc		RX, Endoscop	Tórax medio	< 24 h	Cons		6	Curación	7,1
6	H	Endoscopia Cuerpo extr	6	14,2	Neumomediastino	NM	RX, TC	Tórax medio	< 24 h	Cons		8	Curación	0,1
7	M	Esclerosis	7	2,6	Disnea Febriícula	NM, NT, DP	RX, TDS, TC, Eco	Tórax inf	> 24 h 5 d	Qco	DT	100	Coloplastia	4,3
8	H	Esclerosis	8	1,9	Disnea Enfisema sc Sepsis	dp	rx, tds	Tórax inf	> 24 h	Cons	DT	9	Curación	8,8
9	H	Dilatación Ade Esófago	9	1,8	Disnea Vómitos	NM	RX	Tórax inf	< 24 h 6 h	Cons		10	Curación	0,4
10	H	Dilatación Ade Esófago	10	1,1	Disnea	NM, DP	RX	Tórax inf	> 24 h	Cons	DT	30	Curación	1,9
11	H	Dilatación Ade Esófago	11	18 días	Disnea Taponamiento	NM, NP	RX	Tórax inf	< 24 h	Cons	Gastrostomía Gastrostomía Ventana pericárdica	30	Curación	9,9
12	H	Dilatación Epidermolisis	12	12,8	Disnea Enfisema sc	NM, NT	RX	Tórax medio	< 24 h	Cons	DT	10	Curación	1,4
13	M	Dilatación Cándiasis	13	7,8	qx	DP	RX, TDS	Tórax sup		Cons	DT		Curación Coloplastia ulterior	5,6
14	H	Dilatación Cáustico	14	2,5	Disnea Febriícula	NM, DP	RX	Tórax medio	< 24 h	Cons		7	Curación	7,4
15	M	Dilatación Cáustico	15	4,9	Enfisema sc qx	NM, DP	RX	Tórax sup	< 24 h	Cons	DT	47	Curación	8,2
16	H	Dilatación Cáustico	16	1,7	Enfisema sc Torticólis		RX	Tórax sup	< 24 h	Cons		9	Curación	6,9
17	H	Dilatación Cáustico	17	4	Disnea	NM, NT	RX	Tórax medio	< 24 h	Cons	DT	27	Curación	8,1
18	H	Dilatación Cáustico	18	7,1	Disnea y esc	NM	RX	Tórax medio	< 24 h	Cons	DT, Gastrostomía	12	Curación	5
19	H	Dilatación Cáustico	19	9,1	Disnea y esc	NM, DP	RX, TC, Eco	Tórax medio	< 24 h	Cons	DT	40	Curación Coloplastia ulterior	3

MEG: Mal estado general. NM: Neumomediastino. DP: Derrame pleural. NT: Neumotórax. NP: Neumopericardio. DT: Drenaje torácico.

un shunt portosistémico como tratamiento de su hipertensión portal.

La duración del ingreso osciló entre los 6 y los 116 días, con una mediana de 19,5 días. Si excluimos a la paciente que requirió tratamiento quirúrgico y a los dos que precisaron el tratamiento de lesiones intestinales concomitantes, la mediana de ingreso fue de tan sólo 11 días (6-47 días).

Todos los pacientes de nuestra serie sobreviven, 14 de ellos conservan su esófago y tres (2 estenosis cáusticas y la paciente descrita anteriormente) requirieron una esofagocoloplastia que solamente en un caso está relacionada con la perforación. Las sustituciones se realizaron 5, 10 y 29 meses después del episodio de perforación.

DISCUSIÓN

Aunque es una entidad muy conocida en el adulto, la PE es un cuadro relativamente infrecuente en el niño. La mayoría de las grandes series y revisiones publicadas^(4, 10-13) se refieren exclusivamente a pacientes adultos, en los que al menos las causas y la clínica no son iguales a las de los pacientes pediátricos.

En el niño la PE tiene incidencia creciente sobre todo en relación a la utilización generalizada de la endoscopia como instrumento diagnóstico y terapéutico, ya que es la yatrogénica la causa más frecuente^(1,3,8,14,15). Otras causas de perforación esofágica en el niño son la causticación, los traumatismos directos o indirectos, la impactación de cuerpos extraños, las operaciones en la zona, las enfermedades sistémicas malignas y raramente la perforación idiopática⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

No existe consenso sobre cuáles son los factores pronóstico en las PE. En general, se puede afirmar que el diagnóstico y tratamiento precoces, las lesiones traumáticas y las producidas de forma iatrogénica, los pacientes jóvenes y la ausencia de enfermedad subyacente, son factores de buen pronóstico en esta entidad^(1,3,4,11,12,19,20).

En nuestra serie, aun contando con un 100% de supervivencia, los pacientes con ingreso más prolongado fueron los que sufrieron una PE traumática, el paciente con múltiples lesiones intestinales en el marco de una neutropenia y la paciente con necrosis extensa del esófago. En general en ellos el diagnóstico fue más tardío.

El tratamiento conservador de la perforación esofágica del niño ha sido el preferido durante muchos años^(7,21,22). La etiología yatrogénica de la mayoría de las perforaciones y, por tanto, su diagnóstico más temprano, la aparición de antibióticos más efectivos, la posibilidad de una nutrición parenteral segura y prolongada, así como la disponibilidad de mejores métodos de drenaje y sobre todo la evolución generalmente favorable justificarían esta preferencia que, sin embargo, no es aceptada por todos los autores^(14,18).

Aunque en el adulto se prefiere el abordaje directo, existen también indicaciones de tratamiento conservador, reco-

gidas por Cameron en 1979⁽²³⁾. A lo largo de los años la rigidez de éstas se ha visto superada por los avances en el diagnóstico y la mejora de las herramientas terapéuticas^(20, 24), lo que hace que en casos seleccionados algunas series de adultos incluyan grupos de pacientes no operados^(8,12,15,25). No obstante, la reparación esofágica inmediata con refuerzo tisular sigue siendo la opción más comúnmente aceptada^(5,19,26-28). La mayoría de los autores defienden que la morbilidad asociada al manejo conservador de la PE del adulto es significativamente superior a la del tratamiento quirúrgico, y que sólo a aquellos pacientes que se ajustan estrictamente a los criterios mencionados se les debe ofrecer ese tratamiento.

Basándonos en nuestra experiencia y en los hallazgos de nuestra serie, creemos que la mayoría de los niños con perforaciones esofágicas pueden ser tratados con éxito utilizando exclusivamente medidas conservadoras (reposo digestivo, NP, antibioterapia, drenajes locales) y que el tratamiento quirúrgico debe reservarse a aquellos pacientes que no responden a estas medidas. Incluso en niños con lesiones extensas del esófago hemos constatado el éxito del tratamiento conservador. Solamente en aquellos casos en los que éste no es efectivo, optamos por el tratamiento quirúrgico.

CONCLUSIONES

En el niño el tratamiento agresivo precoz no quirúrgico debe ser la primera opción terapéutica en la PE. Nuestros resultados demuestran que permite conservar el órgano y la función en la mayoría de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim-Deobald J, Kozarek RA. Esophageal perforation: an 8-years review of a multispecialty clinic's experience. *Am J Gastroenterol* 1992;**87**:1112-1119.
2. Loop FD, Groves LK. Esophageal perforations. *Ann Thorac Surg* 1970;**10**:571-587.
3. Reeder LB, Warren SE, Ferguson MK. Recurrent spontaneous perforation of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1995;**59**:221-222.
4. Jones WG II, Ginsberg RJ. Esophageal perforation: a continuing challenge. *Ann Thorac Surg* 1992;**53**:534-543.
5. Attar S, Hankins JR, Suter CM, Coughlin TR, Sequeira A, McLaughlin JS. Esophageal perforation: a therapeutic challenge. *Ann Thorac Surg* 1990;**50**:45-49.
6. Shepherd RL, Raffensperger JG, Goldstein R. Pediatric esophageal perforation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;**74**:261-267.
7. Van der Zee DC, Festen C, Severijnen RS, Van der Staak FH. Management of pediatric esophageal perforation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;**95**:692-695.
8. Kim JO, Yeon KM, Kim WS, Park KW, Kim JH, Han MC. Perforation complicating balloon dilation of esophageal strictures in infants and children. *Radiology* 1993;**189**:741-744.

9. Ball WS Jr, Bisset GS III, Towbin RB. Percutaneous drainage of chest abscesses in children. *Radiology* 1989;**171**:431-434.
10. Berry BE, Ochsner JL. Perforation of the esophagus. A 30 years review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;**65**:1-7.
11. Bladergroen MR, Lowe JE, Postlethwait RW. Diagnosis and recommended management of esophageal perforation and rupture. *Ann Thorac Surg* 1986;**42**:235-239.
12. Flynn AE, Verrier ED, Way LW, Thomas AN, Pellegrini CA. Esophageal perforation. *Arch Surg* 1989;**124**:1211-1214.
13. Michel L, Grillo HC, Malt RA. Esophageal perforation. *Ann Thorac Surg* 1982;**33**:203-210.
14. Panieri E, Millar AJ, Rode H, Brown RA, Cywes S. Iatrogenic esophageal perforation in children: patterns of injury, presentation, management, and outcome. *J Pediatr Surg* 1996;**31**:890-895.
15. Karnak I, Ttanyel FC, Buyukpamukeu N, Hicsonmez A. Esophageal perforation encountered during the dilatation of caustic esophageal strictures. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1998;**39**:373-377.
16. Bar Maor JA, Hayari L. Pneumatic perforation of the esophagus in children. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:1532-1533.
17. Akel SR, Haddad FF, Hashim HA, Soubra MR, Mounla N. Traumatic injuries of the alimentary tract in children. *Pediatr Surg Int* 1998;**13**:104-107.
18. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Vaughan WG. Improved survival in children with esophageal perforation. *Arch Surg* 1996;**131**:604-610.
19. Larsen K, Skov Jensen B, Axelsen F. Perforation and rupture of the esophagus. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1983;**17**:311-316.
20. White RK, Morris DM. Diagnosis and management of esophageal perforation. *Am Surg* 1992;**58**:112-119.
21. Broto J, Asensio M, Jorro CS, Marhuenda C, Vernet JM, Acosta D, Ochoa JB. Conservative treatment of caustic esophageal injuries in children: 20 years of experience. *Pediatr Surg Int* 1999;**15**:323-325.
22. Mollitt DL, Schullinger JN, Santulli TV. Selective management of iatrogenic esophageal perforation in the newborn. *J Pediatr Surg* 1981;**16**:989-993.
23. Cameron JL, Kieffer RF, Hendrix TR, Mehigan DG, Baker RR. Selective nonoperative management of contained intrathoracic esophageal disruptions. *Ann Thorac Surg* 1979;**27**:404-408.
24. Shaffer HJ Jr, Valenzuela G, Mittal RK. Esophageal perforation. A reassessment of the criteria for choosing medical or surgical therapy. *Arch Intern Med* 1992;**152**:757-761.
25. Ivey TD, Simonowitz DA, Dillard DH, Miller DW Jr. Boerhaave syndrome. Successful conservative management in three patients with late presentation. *Am J Surg* 1981;**141**:531-533.
26. De Meester TR. Perforation of the esophagus. *Ann Thorac Surg* 1986;**42**:231-232.
27. Schwartz ML, McQuarrie DG. Surgical management of esophageal perforation. *Surg Gynecol Obstet* 1980;**151**:668-670.
28. Elleson DA, Rowley SD. Esophageal perforation: its early diagnosis and treatment. *Laryngoscope* 1982;**92**:678-680.

Hemangioendotelioma multifocal hepático infantil ¿Es siempre un tumor benigno?*

N. Leal, M. López Santamaría, M. Gámez, J. Murcia, J.C. López Gutiérrez, J. Larrauri, E. Frauca,
L. Hierro, C. Camarena, A. de la Vega, M. Díaz, P. Jara, J. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

RESUMEN: Se define por hemangioma multicéntrico hepático (HMH) aquel que afecta la totalidad del órgano. Aunque su mortalidad es significativa, habitualmente se relaciona con la rotura espontánea tumoral o por las complicaciones derivadas de su gran tamaño (hemodinámicas, atrapamiento plaquetario). Por lo demás, existe la creencia de ser un tumor benigno y con posibilidades de regresión espontánea.

Objetivo. Análisis retrospectivo de nuestra casuística reciente de HMH con el propósito de: 1º) mostrar la evolución y resultados; 2º) inferir si la benignidad del tumor es verosímil, por el contrario se puede afirmar que algunos se comportan como tumores malignos.

Material y métodos. Diez casos de HMH tratados en los últimos 10 años. En nueve la edad de presentación fue < 6 meses, y uno fue diagnosticado con 3,5 años. El diagnóstico se confirmó por técnicas de imagen en 7 y biopsia en 3. En 7 casos se demostró asociación de lesiones vasculares extrahepáticas previas al inicio del tratamiento.

Se administró metilprednisolona en todos, y alfa-2a-interferón en los no respondedores. Se utilizó embolización arterial en dos casos, vincristina en dos y trasplante hepático (TH) en otro.

Resultados. Cuatro niños presentaron al menos un episodio de insuficiencia cardíaca congestiva, dos niños coagulopatía de consumo (síndrome Kasabach Merrit), y fallo hepático agudo en uno. En 6 niños el tumor ha regresado, uno sigue tratamiento y tres fallecieron; la muerte se debió al comportamiento maligno del tumor en un niño (rotura tumoral de HMH recidivado en hígado trasplantado) y es verosímil que también la ocasionara en otro (niña valorada como candidata a TH, sin extensión extrahepática en los estudios previos; fallece por fallo hepático agudo y hemorragia intracraneal, apreciándose en la necropsia diseminación generalizada multisistémica. En ambos casos no se apreciaron criterios histológicos o biológicos de malignidad ni en las lesiones primitivas ni en las metastásicas.

Conclusiones. 1ª) la regresión espontánea o inducida por el tratamiento farmacológico del HMH es frecuente; 2ª) algunos HMH son agresivos, y desarrollan recidivas locales y metástasis a distancia; 3ª) no es posible discriminar los HMH de comportamiento maligno de los que no

lo son; 4ª) pese al impredecible comportamiento biológico del tumor, el TH debe considerarse como opción en los casos sintomáticos y no respondedores al tratamiento convencional.

PALABRAS CLAVE: Hemangioendotelioma hepático infantil; Tumores hepáticos vasculares; Alfa-interferón.

THE MULTIFOCAL HEPATIC HEMANGIOENDOTHELIOMA. IS ALWAYS A BENIGN TUMOR?

ABSTRACT: The hepatic multicentric haemangioma is defined by its extension, affecting all the mass of the liver. The high mortality associated with it is mostly related with the complications produced by its enormous size (haemodynamic, platelet trapping, spontaneous rupture and bleeding). There is a general belief that is a benign tumor with possibility of spontaneous regression and cure.

Aim. Retrospective analysis of our recent cases of MHH with the purpose of: 1º) To show the evolution and results. 2º) To realize if the «benign character» of the tumor is real or if some cases may be considered as malignant tumors.

Material and methods. 10 cases of MHH treated in the last 10 years. In 9 the age of presentation was less than 6 months and one patient was diagnosed at 3 and half years. The diagnosis was confirmed by image techniques in 7 cases and by biopsy in 3. In 7 patients extrahepatic vascular lesions were associated prior to the treatment. Methylprednisolone was given to all the cases and alpha-2-interferon was administered to the patients that not responded to the steroids. Vincristine was added to 2 patients. In two cases the hepatic artery embolization was tried and one patient had a liver transplant.

Results. Four children had at least one episode of congestive cardiac insufficiency, two patients suffered a consumption coagulopathy (Kasabach Merrit syndrome), and one presented acute hepatic failure. In six children it has been complete regression of the tumor, one more is still under treatment and three died. The dead were produced by the malignant behavior of the tumor in one case (tumoral rupture of a MHH recurrence in the transplanted liver), and possibly in other (intracranial haemorrhage and hepatic failure in a liver transplantation candidate without demonstrated extrahepatic extension in the previous studies, but with multiorgan dissemination at autopsy. In both cases it was impossible to discover signs of histologic or biologic malignancy neither in the primitive lesion nor in the metastasis.

Correspondencia: Nuria Leal Hernando, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

**Trabajo presentado en el IV Congreso Ibérico de Cirugía Pediátrica, (XLI Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica). Salamanca, 22-25 de mayo de 2002.*

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Febrero 2003

Conclusiones. 1ª) The regression of the MHH, spontaneous or induced by the treatment is frequent. 2ª) Some cases of MHH are aggressive and develop local recurrences and distant metastasis. 3ª) The discrimination between MHH of «benign» or «malignant» behaviour is not possible. 4ª) Despite of the unpredictable biological conduct of the tumor, the liver transplantation must be considered as an option in the symptomatic cases that not respond to the conventional treatment.

KEY WORDS: Infantil hepatic haemangioendothelioma; Vascular hepatic tumors; Alpha-interferon.

INTRODUCCIÓN

El hemangioendotelioma es el tumor hepático vascular más frecuente en la infancia. Habitualmente se presenta en pacientes menores de 6 meses y suele tener un comportamiento benigno, con tendencia a la regresión espontánea⁽¹⁻⁴⁾. Sin embargo, en algunos casos el tumor es multicéntrico y ocupa la práctica totalidad del hígado⁽²⁾. La mortalidad en estos casos es significativa y se relaciona habitualmente con la rotura espontánea del tumor o con las complicaciones hemodinámicas derivadas de su gran tamaño; con múltiples fístulas arteriovenosas que producen insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), de tal forma que el fallo cardíaco puede causar la muerte hasta en el 70% de los pacientes no tratados antes de producirse la regresión espontánea de las lesiones. Asimismo, los hemangioendoteliomas tienen espacios vasculares tortuosos que pueden favorecer el atrapamiento plaquetario causando trombocitopenia y coagulopatía de consumo (S. Kasabach Merritt)^(1,3,4). Son frecuentes los angiomas cutáneos y se ha descrito también aparición de anemia, ictericia obstructiva y lesiones vasculares en otros órganos^(1,3). Si bien las lesiones pequeñas y asintomáticas no precisan tratamiento dada su evolución hacia la regresión espontánea, los tumores grandes y sintomáticos requieren un tratamiento agresivo puesto que la enfermedad puede tener un desenlace fatal en poco tiempo después a la aparición de los síntomas.

Las opciones terapéuticas incluyen el tratamiento médico y quirúrgico. La terapia farmacológica incluye el tratamiento con corticoides, alfa-interferón, quimioterapia y radioterapia. Dentro de las modalidades intervencionistas se puede considerar la resección hepática en tumores localizados, embolización o ligadura de la arteria hepática⁽¹⁻³⁾, e incluso el trasplante hepático en pacientes con afectación de la totalidad del hígado y sin respuesta o posibilidad de otros tratamientos⁽³⁾.

Los objetivos de nuestro trabajo son: 1º) mostrar la evolución y resultados de los hemangioendoteliomas multicéntricos tratados en nuestro centro en los últimos años y, en 2º) lugar plantear la potencial malignidad, dada la discrepancia entre el rápido y agresivo comportamiento de algunos de ellos y los hallazgos anatomopatológicos de hemangioendotelioma benigno.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos realizado un análisis retrospectivo de los pacientes con hemangioendoteliomas hepáticos tratados en nuestro centro durante los últimos 10 años. Una vez excluidos los hemangioendoteliomas localizados, hemos identificado a 10 pacientes con hemangioendoteliomas multicéntricos (6 niñas y 4 niños), definiendo como tales aquellos con afectación de ambos lóbulos hepáticos.

En ellos hemos analizado la clínica de presentación, las lesiones extrahepáticas asociadas, el método de diagnóstico utilizado y el tratamiento realizado, así como su evolución.

RESULTADOS

De los 10 pacientes con hemangioendotelioma multicéntrico, nueve eran menores de 6 meses y uno fue diagnosticado a los 3,5 años de vida. Ningún niño tenía antecedentes de interés salvo uno con hipertirotofinemia infantil en tratamiento con levothroid. En cuatro de los pacientes la clínica de presentación fue una hepatomegalia detectada en una revisión pediátrica rutinaria, no presentando síntomas inicialmente. El resto acudió a la consulta pediátrica por cuadros de dolor y distensión abdominal, pérdida de peso, anorexia o ictericia.

En siete pacientes se demostró la existencia de lesiones vasculares extrahepáticas, fundamentalmente angiomas cutáneos. Cuatro presentaron al menos un episodio de ICC que precisó tratamiento con diuréticos y digital; dos niños presentaban coagulopatía de consumo y uno un fallo hepático agudo. El diagnóstico se realizó con técnicas de imagen (ECO, TAC, RMN o Angio-RMN) en siete de los pacientes, siendo necesaria la realización de biopsia en tres para confirmar el diagnóstico de hemangioendotelioma. En todos los casos el tumor era multicéntrico, con afectación de gran parte del hígado.

Los 10 pacientes recibieron inicialmente tratamiento con metilprednisolona por un período no inferior a 6 semanas, siendo éste el único tratamiento en 4 niños. En tres pacientes se asoció alfa-interferón a dosis máximas de 3 mU/m², precisando ajuste de dosis en todos los casos por neutropenia, trombopenia o anorexia severa. En dos pacientes se realizó una embolización de la arteria hepática, uno recibió radioterapia durante 15 días (dosis de 15 Gy), dos de los niños tratados con corticoides e interferón sin obtención de respuesta y con aumento progresivo de la masa recibieron adicionalmente una dosis de vincristina a 2 mg/kg y uno de ellos además un trasplante hepático.

Asimismo, los 4 pacientes en ICC fueron tratados con digoxina y diuréticos. Ningún paciente tenía lesión localizada susceptible de extirpación.

En 6 niños el tumor ha regresado. Otro paciente está siendo tratado con corticoides y alfa-interferón con clara dismi-

nación de la masa hepática y normalización de la cifra de plaquetas, y tres niños fallecieron. La muerte se debió a ICC en una paciente; otro de los niños, que fue trasplantado debido al rápido crecimiento tumoral y falta de respuesta al tratamiento, falleció por una rotura tumoral de hemangioendotelioa recidivado en el hígado trasplantado. Todos los estudios pretrasplante excluyeron la existencia de lesiones en otros órganos. La otra paciente que fue estudiada como candidata a trasplante hepático sin encontrarse extensión extrahepática en los estudios previos, falleció por fallo hepático agudo y hemorragia intracraneal, objetivándose en la necropsia diseminación generalizada del hemangioendotelioa (cerebral, pulmonar, hepática). En ambos casos no se apreciaron criterios histológicos o biológicos de malignidad ni en las lesiones primitivas ni en las metástasis.

DISCUSIÓN

El hemangioendotelioa hepático infantil aunque raro es el tumor vascular del hígado más frecuente en la infancia, asociándose con una alta mortalidad. Tiene predominancia en las niñas, presentándose habitualmente por debajo de los 6 meses de vida⁽¹⁻⁴⁾. Muchos tumores están localizados, pero aproximadamente el 40% son multicéntricos⁽²⁾. La mayoría son benignos y tienden a la regresión espontánea, sin embargo, se han documentado en diferentes series el potencial maligno de algunos de ellos con posibilidad de recidiva local o de metástasis a distancia⁽²⁻⁴⁾. Es imposible predecir cuáles de estos tumores van a tener un comportamiento maligno en base a criterios morfológicos del tumor como el tamaño. Asimismo, histológicamente todos tienen características de hemangioendotelioas benignos⁽⁴⁾.

Clásicamente se han descrito dos tipos de hemangioendotelioa infantil: el tipo 1, donde el tumor tiene un aspecto cavernomatoso con dilatación de canales vasculares revestidos de células endoteliales que son citológicamente benignas, y el tipo 2, donde se aprecian canales vasculares irregulares con células endoteliales pleomórficas. Las mitosis son generalmente poco comunes y no se ven áreas sarcomatosas^(1, 4). Muchas veces conviven ambos tipos en el mismo paciente y por ello esta clasificación es frecuentemente difícil de hacer. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el angiosarcoma⁽⁴⁾ y el hemangioendotelioa epiteloide⁽⁵⁻⁷⁾. Se han reportado casos de transformación maligna de tumores clasificados inicialmente como hemangioendotelioas benignos. Una rápida evolución de los síntomas, la falta de respuesta al tratamiento médico y una histología donde aparezca un mayor grado de mitosis, sobre todo en pacientes mayores de 6 meses, debe hacer pensar en la posibilidad de un potencial maligno.

S. Awan presenta una serie de cuatro casos de pacientes con diagnóstico histológico inicial de hemangioendotelioa infantil. Todos ellos fueron tratados inicialmente con trata-

miento farmacológico y posteriormente, al ver el curso agresivo del tumor se les realizó segmentectomía, quimioterapia o trasplante hepático. Todos fallecieron y uno tuvo evidencia de metástasis a distancia después de la resección hepática. En tres el estudio anatomopatológico final fue de angiosarcoma, y en uno la histología fue siempre de hemangioendotelioa benigno. La verificación histológica de malignidad fue muy difícil dada la discrepancia entre el rápido crecimiento del tumor y los hallazgos microscópicos de hemangioendotelioa benigno. Todos ellos eran niños mayores de 6 meses (6 m-6 años)⁽⁴⁾.

Las técnicas más utilizadas en el diagnóstico del hemangioendotelioa son: ECO, TAC, Arteriografía. Actualmente la angioRMN es muy precisa en manos de un radiólogo experto, siendo muy raro tener que realizar una biopsia hepática que conforme el diagnóstico, debiendo ser evitada en lo posible debido al riesgo significativo de sangrado.

Una vez diagnosticado el tumor, las lesiones asintomáticas pueden tratarse de forma conservadora puesto que la regresión espontánea es previsible. Si aparece ICC y/o coagulopatía de consumo con trombocitopenia (síndrome de Kassabach-Merritt) el desenlace puede ser fatal, por lo que es necesario una terapia agresiva si los síntomas progresan rápidamente. Puesto que las lesiones hepáticas pueden regresar con el tiempo, el tratamiento de los síntomas es esencial para la supervivencia. Diversos estudios refieren mejorías en la supervivencia en pacientes tratados no sólo de forma sintomática sino también con una terapia específica del hemangioendotelioa⁽¹⁻⁴⁾.

No hemos encontrado en nuestra serie niños cuyas madres hayan estado en tratamientos de fertilidad, pero sí se describe en otros estudios pacientes con hemangioendotelioas hepáticos cuyas madres han recibido alguno de estos tratamientos⁽³⁾, lo cual no deja de ser interesante dada la asociación del uso de anticonceptivos orales con el hemangioendotelioa epiteloide del adulto^(6, 7).

En una serie presentada por M. Davenport también se encontró un paciente con niveles elevados de TSH y tiroxina⁽¹⁾.

Los esteroides se usan para estimular la regresión del hemangioendotelioa, durante un período aproximado de 5 meses hasta la resolución espontánea. Alrededor del 30% de los pacientes tienen una respuesta total al tratamiento esteroideo, 40% respuesta parcial con necesidad de añadir otros tratamientos y en otro 30% no existe respuesta alguna a los corticoides⁽¹⁻³⁾.

El α -interferón es un agente antiangiogénico que inhibe la migración y la proliferación de células endoteliales, pudiendo ayudar a una regresión temprana en pacientes con resistencia a los corticoides.

Las complicaciones de la utilización del interferón son: síndrome pseudoviral (fiebre y dolores musculares), insuficiencia medular y pérdida de apetito que puede ser responsable de un retraso ponderoestatural. En casos de tratamiento prolongado puede producirse un retraso del desarrollo psi-

comotor asociado o no a una diplejía espástica irreversible. La dosis recomendada es de 1,5 mU/m² para la primera semana, aumentando hasta un máximo de 3 mU/m². Las complicaciones derivadas de este tratamiento sugieren que la duración del mismo debe ser lo más breve posible^(3, 8-10).

También está descrita la utilización de radioterapia, actualmente poco utilizada, y/o quimioterapia con ciclofosfamida, adriamicina o vincristina.

Dentro de las modalidades intervencionistas podemos considerar la ligadura de la arteria hepática, ya que la desvascularización del hígado es bien tolerada si el flujo venoso portal es adecuado. La embolización de la arteria hepática es un procedimiento menos invasivo y puede ser una alternativa a la ligadura. La resección quirúrgica debe considerarse en los casos de enfermedad localizada en un lóbulo que no respondan a tratamiento médico y, por último, el trasplante hepático en los casos de lesiones extensas en las que no sea posible la resección. En general, podemos concluir diciendo que las lesiones unilobares asintomáticas deben vigilarse en espera de una resolución espontánea, sin embargo, las lesiones multicéntricas tanto sintomáticas como asintomáticas deben ser tratadas de forma más agresiva con corticoides y/o interferón en espera de la resolución espontánea que por otra parte es frecuente. Si fracasa el tratamiento farmacológico o los síntomas progresan rápidamente debemos pensar que estamos ante formas de comportamiento maligno con posibilidad de recidivas locales y metástasis a distancia, siendo necesario un tratamiento más radical. Si la lesión es accesible a la resección quirúrgica, la hepatectomía parcial es el tratamiento definitivo, si la lesión es muy extensa el trasplante hepático será la única opción. En estos casos la embolización de la arteria hepática puede ayudarnos a ganar tiempo mientras aparece un donante adecuado⁽¹⁻³⁾. Actualmente no existen criterios histológicos de-

finitivos que permitan discriminar los hemangioendotelomas multicéntricos de comportamiento maligno de los que no lo son.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davenport M, Hansen L, Heaton ND, Howard ER. Haemangioendothelioma of the liver in infants. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:44-48.
2. Calder CI, Raafat F, Buckels JA, Kelly DA. Orthotopic liver transplantation for type 2 hepatic infantile haemangioendothelioma. *Histopathology* 1996;**28**:271-273.
3. Daller JA, Bueno J, Gutiérrez J, Dvorchik I, Towbin RB, Dickman PS, Mazariegos G, Reyes H. Hepatic haemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999; **34**:98-105; discussion 105-106.
4. Awan S, Davenport M, Portmann B, Howard ER. Angiosarcoma of the liver in children. *J Pediatr Surg* 1996;**31**:1729-1732.
5. Battistoni MG, Faccincani L, De Vita F, Geremia U, Caprioli F. Epithelioid haemangioendothelioma of the liver. A case report. *Minerva Chir* 1994;**49**:723-727.
6. Makhluף HR, Ishak KG, Goodman ZD. Epithelioid haemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer* 1999;**85**:562-582.
7. Lauffer JM, Zimmermann A, Krahenbuhl L, Triller J, Baer HU. Epithelioid the liver. A rare hepatic tumor. *Cancer* 1996;**78**:2318-2327.
8. Woltering MC, Robben S, Egeler RM. Hepatic haemangioendothelioma of infancy: treatment with interferon alpha. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;**24**:348-351.
9. Fok TF, Chan MS, Metreweli C, Ng PC, Yeung CK, Li AK. Hepatic haemangioendothelioma presenting with early heart failure in a newborn: treatment with hepatic artery embolization and interferon. *Acta Paediatr* 1996;**85**:1373-1375.
10. Le Luyer B, Duquenoy A, Poinso J, Boulloche J, Gaussin G, Le Roux P. Use of interferon in a case of hepatic haemangioma. *Arch Pediatr* 2000;**7**:1201-1204.

Extensión de la pancreatomecía en la hipoglucemia hiperinsulínica persistente: nueva estrategia*

V. Martínez Ibáñez¹, M. Gussinyer², N. Torán³, J. Lloret¹, P. Abad¹, A. Carrascosa²

¹Departamento de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Endocrinología Pediátrica. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital «Vall d'Ebron. Barcelona.

RESUMEN: Introducción. La hipoglucemia hiperinsulínica persistente de inicio neonatal (HHPN) es una entidad poco frecuente pero de graves consecuencias para el paciente pediátrico.

El objetivo de este trabajo es razonar nuestra estrategia quirúrgica que se basa en nuestra experiencia y en los hallazgos patológicos.

Material y métodos. Se trata de un estudio retrospectivo de los 29 casos tratados en nuestro hospital valorando la eficacia del tratamiento médico y quirúrgico. En los 15 pacientes intervenidos quirúrgicamente se han realizado estudios morfológicos y morfométricos, así como inmunohistoquímicos para insulina, somatostatina y glucagón, y se han podido establecer distintas formas de HHPN focal o difusa.

Resultados. Revisamos 29 casos estudiados, 25 se diagnosticaron en el primer año de vida y en cuatro en la 1ª y 2ª infancia. De los 25 casos de HHPN, uno falleció a las 7 horas de vida. Doce recibieron sólo tratamiento médico de los que uno falleció a los 45 días de vida y los restantes 11 pacientes se estabilizaron; y 12 pacientes, además de tratamiento médico, recibieron tratamiento quirúrgico. En dos de ellos se observó adenoma que se extirpó y se curaron. En los restantes 10 se practicó pancreatomecía subtotal (uno se informó como normal y se curó, y 9 como forma difusa). De los nueve casos de forma difusa, 4 fallecieron, tres se estabilizaron y dos fueron reintervenidos mediante pancreatomecía total. De los cuatro pacientes diagnosticados en la 1ª y 2ª lactancia, tres se intervinieron (2 por adenoma y en uno pancreatomecía subtotal por la forma difusa y después se estabilizó) y el otro caso se estabilizó sólo con tratamiento médico.

Conclusiones. Actualmente realizamos tratamiento médico sólo en todas las formas de HHPN. Si el diagnóstico es de HHPN focal, practicamos pancreatomecía parcial. Según el resultado de la biopsia, en caso de hiperplasia de islotes o la forma mixta realizamos pancreatomecía total, y en casos de nesidioblastosis mantenemos la pancreatomecía subtotal.

PALABRAS CLAVE: Hipoglucemia infantil; Hiperinsulinismo; Pancreatomecía.

Correspondencia: V. Martínez Ibáñez, C/ Manuel Girona 86, 7-2 D, 08034 Barcelona.

*Trabajo presentado en la XXXIX Reunión de la SECP. Santander, 2000.

Recibido: Mayo 2000

Aceptado: Diciembre 2002

PANCREATOMECTOMY LEVEL IN THE PERSISTENT HYPERINSULINIC HYPOGLYCEMIA

ABSTRACT: Introduction. Persistent neonatal and infantile hyperinsulinemic hypoglycemia (PNHH) is a rare entity which remains to be elucidated but associated with severe lesions in pediatric patients.

The aim of this study is to present our current surgical strategy face to this disease, based on our pathology findings and clinical experience.

Material and methods. It is a retrospective study of 29 patients treated at our centre, medically and surgically. In 15 surgical patients, morphologic, morphometric and immunohistochemical studies for insulin, somatostatin and glucagon were performed and consequently it has been possible to establish a focal and different forms of a diffuse type.

Results. Out of 29 patients studied, 25 were diagnosed before their first year old and 4 patients between the first and second infancy. Of the 25 first patients, one died at 7 hours postpartum. Twelve patients only received medical treatment, one of them died at 45 days of life and the remaining 11 patients had good outcome. Another 12 patients received in addition surgical treatment. In 2 of them we observed adenoma which was removed and patients cured. In the remaining 10 patients a subtotal pancreatectomy was performed. (One case was informed as normal and cured and the other 9 had the diffuse type). Of these 9 patients with diffuse type, 4 died, 3 cured and 2 underwent second surgery. Out of the 4 patients diagnosed in infancy, 3 underwent surgery (2 adenomas and 1 diffuse type) and the other one received only medical treatment.

Conclusions. Currently, we give medical treatment in all types and forms of PNHH. If the patient is resistant, we dismiss adenoma. If this is diagnosis we remove it. If the type is diffuse, near-total pancreatectomy is performed with a peroperative biopsy. In cases of hyperplasia or mixed form we recommend a total pancreatectomy and in case of nesidioblastosis we recommend a partial pancreatectomy.

KEY WORDS: Infantile hypoglycemia; Hyperinsulinism; Pancreatectomy.

INTRODUCCIÓN

Las hipoglucemias persistentes secundarias a hiperinsulinismo son la causa más frecuente de hipoglucemias en el primer año de la vida y revisten una gravedad singular, pudiendo dejar secuelas neurológicas graves e irreversibles. Este

tipo de hipoglucemia es consecuencia de una producción no controlada de insulina que conlleva un exceso de paso de glucosa a tejidos periféricos y músculo, entre otros, y provoca una hiperplasia e hipertrofia del tejido adiposo. Esta clínica de hipoglucemias graves junto a una moderada macrosomía, es más evidente en el período neonatal y primer año de la vida, que es cuando habitualmente se diagnostica esta entidad. A pesar de esta clínica común, la morfología del tejido pancreático en estos casos presenta una diversidad de lesiones que han hecho que se interpreten como hiperplasia difusa de las células de los islotes, nesidioblastosis de las células B, microadenomatosis, adenomatosis focal, insulinoma congénito o nesidioblastoma, e incluso a veces se le ha dado como páncreas normal⁽¹⁾.

Esta disparidad de lesiones en el páncreas endocrino, paradójicamente, asociado a esta presentación clínica común ha hecho que las series publicadas puedan ser confusas. De hecho, el tratamiento médico puede llegar a ser discrepante, puesto que la respuesta clínica no es única, la experiencia de los centros no es muy grande y las terapias recomendadas a veces son poco efectivas.

Frente a una entidad confusa, con pocos parámetros objetivos, la cirugía ha optado por simplificar las técnicas recomendadas, mediante la búsqueda y extirpación de un insulinoma que resuelva definitivamente la hipoglucemia, o bien practicando una pancreatectomía parcial con la idea de reseca el tejido pancreático suficiente para disminuir las células que producen insulina de forma no controlada pero sin llevar al paciente a un estado de diabetes. Lo cual significa, en realidad, una pancreatectomía parcial que puede llegar a ser subtotal, en una o varias intervenciones quirúrgicas y con el riesgo de que el paciente pueda presentar nuevas crisis de hipoglucemias graves^(2,3).

Desde hace años nuestro grupo de endocrinólogos pediátricos y patólogos ha investigado la hipoglucemia persistente por hiperinsulinismo, recogiendo una serie amplia de pacientes, y ha podido observar una tipificación de las lesiones, lo que ha permitido establecer una correlación entre la patología hallada y la evolución clínica y, como consecuencia, hemos variado nuestra estrategia médica y quirúrgica⁽⁴⁾.

El objetivo de este estudio es presentar estos hallazgos patológicos que se correlacionan con la evolución clínica y la nueva manera de aproximarnos terapéuticamente a esta enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos un estudio de 29 casos de hipoglucemia persistente secundaria a hiperinsulinismo, en los que se ha observado su evolución clínica frente al tratamiento médico y quirúrgico, en los que ha hecho falta. En el tejido pancreático extirpado se han realizado estudios de morfología, mor-

fometría y se han utilizado técnicas de inmunohistoquímica para insulina, somatostatina y glucagón.

De los pacientes estudiados, 25 fueron diagnosticados en el período neonatal o de lactante (86%) y en cuatro casos el diagnóstico se realizó en la 1ª y 2ª infancia.

En un caso el paciente después de una pancreatectomía subtotal se curó pero el tejido pancreático estudiado se informó como normal. En cuatro casos se trató de hiperinsulinismo secundario a adenoma (focal) y en todos ellos el procedimiento quirúrgico fue curativo. En los 24 restantes casos el hiperinsulinismo fue de tipo difuso. El diagnóstico se realizó por la clínica y el estudio del cociente glucemia/insulina inferior a 3 (normal > 5). El tratamiento en el hiperinsulinismo tiene dos vertientes: el tratamiento de los episodios de hipoglucemia y el tratamiento etiológico.

En las crisis de hipoglucemia que son extraordinariamente graves en el período neonatal y de lactante, por el riesgo de graves e irreversibles lesiones neurológicas, administramos 0,1 mg/kg intramuscular de glucagón, seguido de la administración endovenosa continua de glucosa en cantidad necesaria para mantener la normoglucemia. La infusión de glucosa intravenosa ha de mantenerse un tiempo suficiente aunque el menor posible para poder iniciar precozmente la administración enteral de nutrientes. El riesgo que comporta la alimentación enteral continua es la exacerbación de la hipoglucemia al estimular la secreción de insulina. Por ello la administramos en gastroclisis continua, mediante una fórmula láctea enriquecida con dextrinomaltoza, con el fin de aportar la mínima carga osmótica, evitar la diarrea y la alteración consecuente de la absorción de los nutrientes que estamos administrando.

Una vez el paciente ha sido diagnosticado de hiperinsulinismo se inicia el tratamiento etiológico con diazóxido a dosis de 20 mg/kg/día. El objetivo final es evitar las crisis de hipoglucemia y mantener una pauta de alimentación discontinua durante el día, combinada con una pauta continua durante la noche y graduar la dosis de diazóxido según necesidad. Hacia los 4-5 años valoramos la tolerancia al ayuno, suspendiendo la alimentación enteral nocturna y posteriormente se retira de forma gradual el diazóxido hasta la dosis de 7 mg/kg/día en la que ya se puede suspender totalmente.

No es fácil mantener un tratamiento eficaz en estos pacientes y es particularmente difícil cuanto menor es la edad del paciente. Cuando a pesar del máximo tratamiento médico no se consigue evitar las crisis, el tratamiento quirúrgico queda como último recurso. En los casos de recién nacidos o lactantes, los resultados post-quirúrgicos son poco alentadores cuando no existe una lesión pancreática localizada (focal). En estos casos desafortunados, se recomienda una pancreatectomía que incluya el 90-95% de la glándula, preservando únicamente pequeñas zonas de tejido pancreático periduodenales (pancreatectomía subtotal) con la pretensión de que esta pequeña porción de tejido del páncreas permita mantener su función exocrina y la desaparición de las crisis hi-

pogluécimas. Sin embargo, en algunos casos este tipo de cirugía es insuficiente y es menester una pancreatomecía total, lo que conlleva una insuficiencia exocrina y endocrina y consecuente diabetes.

En caso de ser un hiperinsulinismo secundario a un adenoma o insulinoma bien localizado, el tratamiento quirúrgico es de elección.

La preparación de la intervención quirúrgica ha de llevarse a cabo con extremada meticulosidad, administrando alimentación parenteral total, glucosa y somatostatina en perfusión endovenosa continua y todo ello, al menos durante tres días antes de la intervención y en el postoperatorio, con el fin de reducir las crisis de hipoglucemia y los riesgos de pancreatitis post-quirúrgica.

RESULTADOS

De los 25 casos diagnosticados antes del primer año de vida (período neonatal-lactante) de los que 19 eran varones (76%), uno falleció a las 7 horas de vida, 12 recibieron sólo tratamiento médico de los que uno falleció a los 45 días de vida y los restantes 11 pacientes se estabilizaron. Otros 12 pacientes necesitaron además del tratamiento médico, cirugía. En dos de estos pacientes se observó adenoma que se extirpó y ambos se curaron. De los restantes 10 en los que se hizo cirugía, se practicó pancreatomecía subtotal. En un caso el estudio patológico de la pieza reseçada se informó como normal y el paciente se curó, y en los restantes 9 se diagnosticó hiperinsulinismo de tipo difuso; en dos de estos pacientes se estableció diabetes, uno de ellos falleció y el otro presentó buena evolución, y en los restantes siete casos persistieron las crisis hipoglucémicas graves a pesar del tratamiento quirúrgico (subtotal). Tres de éstos fallecieron, dos se estabilizaron con tratamiento médico asociado a análogos de somatostatina y bloqueadores del canal del calcio y dos fueron reintervenidos practicando una pancreatomecía total con buena evolución y consecuente diabetes.

De los cuatro pacientes, todos ellos varones, diagnosticados en la 1ª y 2ª infancia (12 m-12 a), uno recibió sólo tratamiento médico y se estabilizó y los otros tres recibieron además tratamiento quirúrgico. En dos de ellos se observó un adenoma y se resecó, curándose ambos pacientes, y al tercero se le practicó pancreatomecía subtotal, a pesar de lo cual persistieron las crisis de hipoglucemias. Se asoció al tratamiento médico rutinario análogos de somatostatina y bloqueadores del canal del calcio y se estabilizaron.

En consecuencia, de los 12 casos de hiperinsulinismo diagnosticados antes del primer año de vida que fueron intervenidos, 4 fallecieron (16%), tres se curaron, uno evolucionó bien aunque con diabetes establecida, dos se estabilizaron con tratamiento médico más agresivo (análogos de somatostatina y bloqueadores del canal del calcio) y dos se reoperaron con pancreatomecía total (8%).

De los tres pacientes diagnosticados en la 1ª y 2ª infancia que se intervinieron quirúrgicamente, dos se curaron después de la extirpación del adenoma observado y el tercero sufrió una pancreatomecía subtotal con persistencia de crisis hipoglucémicas que se estabilizaron con tratamiento médico más agresivo.

DISCUSIÓN

Aunque el síndrome de la hipoglucemia hiperinsulínica persistente neonatal hace tiempo que se conoce, su patogénesis permanece todavía poco clara. Hay dos formas claramente diferenciadas: el tipo focal que consiste en una tumoración adenomatosa de los islotes (insulinoma) que se beneficia claramente de un tratamiento quirúrgico, mediante la resección de este tumor, y el tipo difuso⁽⁵⁾. El estudio histológico realizado con tejido pancreático de los pacientes intervenidos en nuestro centro, permite clasificar este tipo difuso en forma hiperplásica cuando se observa un aumento del tamaño y número de los islotes; en nesidioblastosis cuando el número de islotes es menor de lo normal y las células endocrinas se hallan distribuidas de forma anárquica por toda la glándula pancreática, y en la forma mixta cuando se combinan los islotes hiperplásicos con zonas de nesidioblastosis. Las técnicas inmunohistoquímicas realizadas en estas muestras pancreáticas han puesto en evidencia que las células secretoras de insulina, somatostatina y glucagón se distribuyen de forma distinta según los tipos histológicos descritos. Así, en el tipo de hiperplasia hay un claro predominio de células beta y alfa sin alteraciones en las células delta y el número de islotes es el doble de la muestra normal, mientras que en el tipo de nesidioblastosis se incrementa el área ocupada por células beta y delta, manteniéndose el número de las células alfa en la normalidad: en cambio, el número de islotes es menor que en los controles. En la forma mixta, el número de células beta es moderado, manteniéndose las áreas ocupadas por las células alfa y delta y el número de islotes ligeramente superior al de los controles⁽⁶⁾.

En nuestra experiencia, los adenomas tras la resección quirúrgica se curan, como es de esperar. El paciente que ha padecido una pancreatomecía subtotal y cuyo tejido pancreático ha sido considerado histológicamente normal y se curó, probablemente fue debido a un insulinoma reseçado y no objetivado en el estudio patológico.

El problema está en el tipo difuso, tenemos una mala experiencia con la forma hiperplásica (3 casos, todos fallecidos). La hiperplasia presenta un mayor número de islotes, de células beta (insulina) y alfa (glucagón) y en cambio una cantidad normal de células delta (somatostatina) y, por tanto, estamos ante la causa más directa de hiperinsulinismo con una disminución del freno que representa la somatostatina. Algunos de estos casos fallecieron antes de iniciar el tratamiento médico. La hiperplasia correspondería a la forma de

Tabla I Valores medios de la densidad espacial de los diferentes tipos de células secretoras

<i>Hipoglucemias hiperinsulinemicas, datos morfométricos</i>			
	<i>Insulina</i>	<i>Somatost.</i>	<i>Glucagon</i>
Control	25,06%	6,37%	9,06%
F. Mixta	19,32%	12,03%	11,21%
Hiperplasia	46,12%	10,20%	42,01%
Nesidioblastosis	42,36%	32,12%	12,22%

peor pronóstico con un páncreas maduro con crecimiento y proliferación de los islotes y desproporción de las células endocrinas y, por tanto, la máxima expresión de la lesión clínico-patológica.

También hay un grave problema con la forma mixta (4 casos de los que 3 fallecieron). La evolución de las formas mixtas probablemente son tan desfavorables debido al predominio de las características morfológicas de hiperplasia. A pesar de estos resultados, la histología nos está indicando que el número de islotes contabilizados es parecido al normal, aunque en el estudio morfométrico la insulina (normal = 2,41, forma mixta = 21,4) es el doble de la somatostatina (normal = 1,08, forma mixta = 10,6) y el triple del glucagón (normal = 1,11, forma mixta = 9,8)⁽⁶⁾ (Tabla I).

El caso de la nesidioblastosis está caracterizado por un número de islotes menor de lo normal con cordones de células endocrinas de distribución anárquica, aumento de células beta y también de somatostatina con una fuerte tendencia a la recurrencia, a pesar del tratamiento. En nuestros cinco casos de nesidioblastosis intervenidas, todos han evolucionado bien, aunque en tres casos se ha establecido diabetes y dos de los cuales tras una pancreatomecía total como segunda intervención.

En nuestra casuística, la displasia celular aislada de células beta, se presenta tanto en las formas de hiperplasia de los islotes como en nesidioblastosis e incluso en los adenomas (Fig. 1).

Es posible que estas lesiones nos estén mostrando una entidad evolutiva, la nesidioblastosis, con una lesión morfológica incipiente que correspondería a la nesidioblastosis, una forma de transición de peor pronóstico que sería la forma mixta con presencia de nesidioblastosis y crecimiento de islotes, y finalmente la hiperplasia que correspondería a la forma de peor pronóstico (Fig. 1). Necesitamos una muestra mayor para concretar si esta teoría evolutiva comporta secuencialidad.

Por otra parte, la forma histológica de hiperplasia no nos debe confundir con la hiperplasia adenomatosa o focal que se cita en la literatura⁽⁵⁾ y que se cura con resección de la tumoración. Hay series con un gran predominio de este tipo focal (40% versus 17%) y que presentan consecuentemente, mejores resultados.

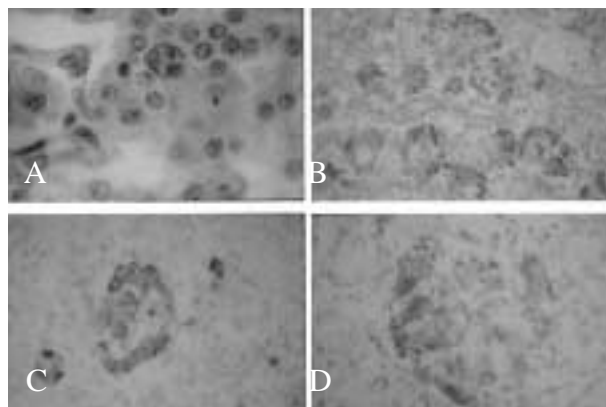


Figura 1. A) Imagen 100 x, inmunohistoquímica para insulina, donde se observa islote en la forma de hiperinsulinismo difuso. B) Imagen 100 x, inmunohistoquímica para insulina, donde se observa la forma mixta. C) Imagen 100 x, inmunohistoquímica para insulina, donde se observa la forma de nesidioblastosis. D) Imagen por inmersión H-E 400 x, donde se observa la displasia celular en un caso de hiperinsulinismo focal.

En conclusión, cabe pensar que los datos morfológicos y morfométricos y los estudios inmunohistoquímicos obtenidos parecen establecer una correlación con la evolución clínica y, sobre todo, nos sugieren nuevas estrategias para disminuir las graves complicaciones observadas. Una biopsia pancreática sería conveniente, puesto que nos daría una mayor seguridad en el diagnóstico y por ende en el tratamiento conservador que podría ser más sólido y agresivo.

Pero la biopsia pancreática y su eficiencia todavía no están claras; por ello, hoy en día si los pacientes se pueden controlar con tratamiento médico, dieta y diazóxido, no hay duda de la terapéutica recomendada. En caso de fracaso y consecuente intervención quirúrgica realizamos pancreatomecía subtotal a la espera del resultado de la biopsia peroperatoria. En el caso de que sea una forma hiperplásica o forma mixta llevaríamos a cabo una pancreatomecía total. En el caso de nesidioblastosis, realizaríamos una pancreatomecía subtotal y seríamos más agresivos en el tratamiento médico si persistieran las crisis hipoglucémicas.

BIGLIOGRAFÍA

- Schiller M, Krausz M, Meyer SH, Lijovetzky G, Landau H. Neonatal hyperinsulinism. Surgical and pathologic considerations. *J Pediatr Surg* 1980;**15**:16-20.
- Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy and childhood. En: Landau H y Schiller M Ch. *Pediatric surgery of the liver, pancreas and spleen*, 13. Saunders Editor, 1991.
- Rahier J, Sempoux C, Fournet JC, Poggis F, Brunelle F, Nihoul-Fekété C, Saudubray JM, Jaubert F. Partial or near-total pancreatectomy for resistant neonatal hyperinsulinemic hypoglycemia: the pathologist's role. *Histopathology* 1998;**32**:15-19.

4. Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez Hierro F. En: *Hipoglucemia*. Capítulo 57. Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la Adolescencia, págs. 927-942. Gussinyé M, Torán N, Carrascosa A. Edimsa, 1995.
5. Sempoux C, Guiot Y, Lefevre A, Nihoul-Feketé C, Jaubert F, Saudubray JM, Rahier J. Neonatal hyperinsulinemic hypoglycemia: Heterogeneity of the syndrome and keys for differential diagnosis. *J Clin Endocrinol Metab* 1998;**83**(5):1455-1461.
6. Castro-Forns M, Torán N, Moragas A, Ferrer C, García A, Gussinyé M, Carrascosa A. Estudio morfológico y morfométrico del páncreas en casos de hipoglucemia hiperinsulínica y un síndrome de Beckwith-Wiedemann. *Patología* 1994;**27**:5-12.

Uso de la ortopedia prequirúrgica en pacientes con fisura palatina: nuestra experiencia

M.D. Delgado, E. Marti, A. Romance, M. Romero, E. Lagarón, R. Salván, E. Herrero

Unidad Funcional del Niño Fisurado. Hospital Materno Infantil «12 de Octubre». Madrid.

RESUMEN: Introducción. La existencia de un equipo multidisciplinario formado por diversos especialistas permite un tratamiento integral y completo de los niños afectados de fisura labiopalatina. Presentamos nuestra experiencia en la aplicación de ortopedia prequirúrgica en estos pacientes, sus beneficios y desventajas así como los resultados.

Material y métodos. Desde 1999 se ha aplicado ortopedia prequirúrgica a 12 pacientes: 3 con fisura labiopalatina bilateral y 9 con fisura unilateral completa. La indicación de tratamiento ortopédico previo a la cirugía fue la existencia de una gran distancia entre los segmentos alveolares y de decalaje importante entre los mismos. Se realizó toma de la impresión palatina y colocación del dispositivo de ortopedia prequirúrgica (aparato de Latham) bajo anestesia general en quirófano, seguimiento del mismo en la consulta del Ortodoncista y retirada del aparato en el momento del cierre del labio fisurado.

Resultados. El dispositivo de Latham se ha mantenido durante un periodo de 4 a 7 semanas con control semanal o bisemanal consiguiendo una distancia entre los segmentos alveolares inferior a 1 mm en todos los casos; en los pacientes con fisura bilateral la premaxila se desplazó de forma controlada hasta los dos segmentos laterales. Posteriormente se procedió al cierre del labio fisurado y en algunos casos se colocó una placa de contención.

Conclusiones. La aplicación del aparato de Latham nos ha permitido alinear los segmentos alveolares disminuyendo la tensión y facilitando la cirugía del labio fisurado con el consiguiente mejor resultado estético y del paladar al mantener las estructuras en la posición más anatómica posible. Asimismo, consideramos que simplificará el tratamiento ortopédico a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Fisura labiopalatina; Ortopedia prequirúrgica; Dispositivo Latham.

PRESURGICAL ORTHOPEDIC TREATMENT FOR CLEFT LIP AND PALATE

ABSTRACT: Introduction. A multidisciplinary approach with several specialities allows a complete treatment for Cleft Lip and Palate. We show our experience in presurgical orthopedic treatment in these patients, their advantages, their problems and the results.

Correspondencia: M^a Dolores Delgado Muñoz, c/ Miguel de Unamuno nº 7 P-2 Bajo A, 28660 Madrid.

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Marzo 2003

Material and methods. Since 1999 presurgical orthopedy has been applied to 12 patients (3 bilateral cleft lip and palate and 9 unilateral cleft lip and palate). This approach was applied when there was a long distance between the alveolar segments. A palate mould and the location of Latham's appliance have been made in the operating room under general anesthesia. The patients were controlled by the orthodontist and Latham's appliance was removed when cleft lip was closed.

Results. Latham's appliance was kept for 4-7 weeks with once a week controls until the distance between the maxillary segments was less than 1 mm; in bilateral cases of cleft lip and palate the premaxilla was moved between lateral segments. Then, lip closure and nasoplasty was made and, sometimes, an obturator was placed.

Conclusions. Latham's appliance permit to achieve a perfect alignment of alveolar segments decreasing the soft tissues tension and facilitating the lip surgery, thus, a better aesthetic and functional results can be achieved. A more anatomic position of palate can be made and easier future orthopedic treatments are possible.

KEY WORDS: Cleft palate; Cleft lip; Presurgical orthopedy; Latham appliance.

INTRODUCCIÓN

El tratamiento de los niños con fisura labiopalatina ha pasado por muy diversas etapas a lo largo del último siglo. Algunos equipos asumen que cualquier procedimiento quirúrgico sobre el paladar puede interferir en el crecimiento y desarrollo del mismo por lo que prefieren retrasar su cierre hasta la edad escolar utilizando obturadores palatinos durante el tiempo de espera (Hotz- Gnoinski, Weil)⁽¹⁾; otros dan prioridad al desarrollo del lenguaje y optan por cerrar el paladar antes del año de vida (Dorf y Curtin)⁽²⁾ y un tercer grupo adopta una postura intermedia y sugieren que el tiempo de la cirugía ha de venir determinado por el tipo y gravedad de la fisura (Berkowitz)^(3, 4).

La introducción de la ortopedia prequirúrgica a mediados del siglo xx parecía ser la solución a todos los problemas que conlleva el niño fisurado sin embargo, hoy por hoy, existe una gran diversidad de tratamientos que van desde el uso de



Figura 1. Dispositivo DMA de Latham para fisuras unilaterales.



Figura 2. Dispositivo ECRP de Latham para fisuras bilaterales.

dispositivos de ortopedia pasivos (Hotz,)⁽⁵⁾ activos (Latham)⁽⁶⁾, con o sin dispositivos extraorales (Grayson)^(7, 8) hasta el rechazo de estos aparatajes.

En nuestro hospital, y basándonos en la experiencia de 20 años, se ha constituido una Unidad formada por un equipo multidisciplinario que engloba cirujanos pediátricos, maxilo-

faciales, plásticos, un ortodoncista y un pediatra sindromólogo que con el soporte de un equipo de Anestesia especializado en niños, un otorrinolaringólogo y un servicio de Foniatría ha permitido, desde 1999, establecer un protocolo de actuación que incluye en nuestro calendario la colocación de un dispositivo de Latham (DMA o «dentomaxillary advancement» para fisuras unilaterales y ECPR o «elastic chain premaxillary retraction» para fisuras bilaterales)⁽⁹⁾ (Figs. 1 y 2) así como un seguimiento exhaustivo de dichos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde la creación de la Unidad Funcional del Niño Fisurado en 1999 se han atendido 131 niños con fisura palatina, labial o completa de los cuales 12 (8 fisuras unilaterales completas y 3 bilaterales) han sido considerados candidatos a la colocación de ortopedia prequirúrgica. Los criterios de selección de estos pacientes fueron: gran distancia entre los segmentos maxilares, decalaje (asimetría en el arco de los segmentos laterales) y nivel socioeconómico aceptable para costearse el tratamiento ortopédico ya que, hoy por hoy, no lo costea nuestro sistema público de salud.

Se siguió el siguiente esquema de trabajo: valoración del niño en los primeros días de vida, momento en el que se tiene una consulta larga con los padres donde se les habla del calendario y tratamiento que se va llevar a cabo con su hijo; toma de impresión palatina (cuyo molde servirá para fabricar un dispositivo individualizado para cada niño) bajo anestesia general en régimen de cirugía ambulatoria en el primer mes; colocación del aparato de Latham bajo anestesia general entorno al segundo mes y activación del mismo inicialmente en el hospital durante 1-2 días hasta que el niño tolera la alimentación oral y posteriormente por los padres en su domicilio con un seguimiento bi o semanal por parte del ortodoncista. Al cabo de un periodo de 4-7 semanas, cuando se ha conseguido el alineamiento de los segmentos maxilares, se programa la cirugía del labio retirándose el dispositivo intraoral y realizándose la queilorrafia según técnica de Malek y rinoplastia primaria st McComb en los casos unilaterales y según la técnica de Mulliken en los bilaterales. Posteriormente, y según criterio del ortodoncista, se mantiene el alineamiento conseguido mediante obturadores palatinos que se retiran 2 semanas antes del cierre del paladar.

RESULTADOS

En todos los casos se ha conseguido alinear la arcada dentaria disminuyendo la separación entre los segmentos alveolares (la distancia máxima encontrada ha sido de 2 mm) con lo cual hemos conseguido que la arcada se sitúe en la forma más anatómica posible (Fig. 3); en los casos de fisura bilateral la premaxila se ha centralizado y posicionado entre los

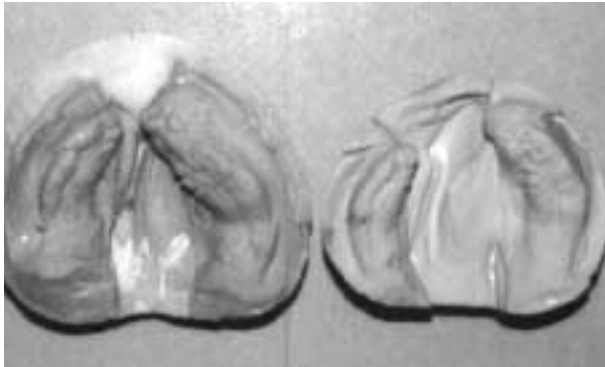


Figura 3. Impresión palatina antes y después de la ortopedia prequirúrgica.



Figuras 4 y 5. Fisura unilateral completa. foto inicial y tras el tratamiento.



Figuras 6 y 7. Fisura bilateral completa : antes y después.

segmento alveolares sin llegar a retruirse en ningún momento. Esto nos ha permitido realizar una cirugía del labio y nariz sin tensión y por tanto con mejores resultados funcionales y estéticos (Figs. 4, 5, 6 y 7).

No se han descrito complicaciones derivadas de la colocación ni del seguimiento de los dispositivos de Latham salvo

una ulceración por roce del aparato a nivel de la mucosa vomeriana que se resolvió sin necesidad de retirar el aparato.

La disposición más anatómica del paladar ha permitido facilitar la cirugía palatina y si bien no va a liberar al niño de futuros tratamientos sí simplificará en muchos de estos casos los mismos.

DISCUSIÓN

La introducción de la ortopedia prequirúrgica como tratamiento para el niño fisurado tuvo sus comienzos a mediados de siglo desde entonces múltiples dispositivos y esquemas terapéuticos se han establecido sin que ninguno se haya implantado como el tratamiento idóneo. No se ha conseguido realizar ningún estudio convincente^(10,11,12) para todos los equipos, prueba de ello es que sólo la mitad de los centros europeos que se dedican al tratamiento del niño fisurado opta por el tratamiento ortopédico prequirúrgico. Aquellos que están en desacuerdo con la ortopedia prequirúrgica⁽¹³⁾ se apoyan en varios argumentos: a) la existencia de compli-

caciones derivadas del dispositivo si bien son mínimas no podemos decir que sean nulas, b) la agresión que supone la introducción de los micropins de algunos dispositivos intraorales como el de Latham en los gérmenes dentarios, c) la retrusión maxilar que algunos autores han descrito si bien parece que se encuentra más ligada a la realización de gingivoperiostoplastia en edades precoces que a la ortopedia quirúrgica como tal y d) el hecho de que algunos estudios a largo plazo no encuentran diferencias significativas en la arquitectura facial entre los pacientes intervenidos con o sin ortopedia previa^(14, 15).

Los que están a favor⁽¹⁶⁾ de dicha opción argumentan: a) el alineamiento anatómico que se produce en la arcada dentaria, b) la disminución de la tensión de tejidos blandos lo cual facilita la cirugía nasolabial, c) la disminución de la necesidad de injerto óseo en un futuro d) la mejor disposición de las estructuras faciales a largo plazo y e) un mayor compromiso de los padres que, al estar involucrados en el tratamiento de su hijo, repercute favorablemente en el aspecto psicológico de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- Hotz M, Gnoinski W, Perko M, Nussbaumer H, Hof E, Haubensak R. The Zurich approach 1964-1984. In: Gnoinski W (ed). *Early Treatment of Cleft Lip and Palate*. Berne: Hans Huber 1964:78-89.
- Dorf DS, Curtin JW. Early Cleft Palate Repair and Speech Outcome. *Plast Reconstr Surg* 1982;**70**:174-179.
- Berkowitz S. Timing Cleft Palate Closure-Age should not Be the Sole Determinant. *J Craniofac Genet Devel Bio* 1985;**1**(Suppl):69-83.
- Berkowitz S. A Multicenter Retrospective 3D Study of Serial Complete Unilateral Cleft Lip and Palate and Complete Bilateral Lip and Palate Cast to Evaluate Treatment: Part 1- The participating Institutions and Research Aims. *Cleft Palate-Craniofac J* 1999;**36**:413-425.
- Hotz M, Gnoinski W. Effect of Early Maxillary Orthopaedics in Coordination with Delayed Surgery for Cleft Lip and Palate. *J Maxillofac Surg* 1979;**7**:201-210.
- Bitter K. Latham's Appliance for Presurgical Repositioning of the Protuded Premaxilla in Bilateral Cleft Lip and Palate. *Cranio-Maxillo-Fac Surg J* 1992;**20**:99-110.
- Grayson B, Cutting C. Presurgical Nasoalveolar Orthopedic Molding in Primary Correction of the Nose, Lip and Alveolus of Infants Born with Unilateral and Bilateral Clefts. *Cleft Palate Craniofac J* 2001;**38**:193-198.
- Grayson B, Santiago P, Brecht L, Cutting C. Presurgical Nasoalveolar Molding in Infants with Cleft Lip and Palate. *Cleft-Palate Craniofac J* 1999;**36**:487-498.
- Sierra F, Turner C. Maxillary Orthopedics in the Presurgical Management of Infants with Cleft Lip and Palate. *Pediatr Dent* 1995;**17**:419-423.
- Van Der Beerck MC, Hoeksma JB, Pahl-Andersen B, Meijer. Effects of Lip Adhesion and Presurgical Orthopedics on Facial Growth: an evaluation of Four Treatments Protocols. *J Biol Buccale* 1992;**20**:191-196.
- Pahl C, Kuipers-Jagtman A, Van-hof M, Pahl-Andersen B. A Randomised Prospective Clinical Trial into the Effect of Infant Orthopaedics on Maxillary Arch Dimensions in Unilateral Cleft Lip and Palate. *Eur J Oral Sci* 2001;**109**:297-305.
- Millard R, Latham R, Xu Huifen, Spiro S, Morovic C. Cleft Lip and Palate Treated By Presurgical Orthopedics, Gingivoperiosteoplasty and Lip Adhesion (POPLA) Compared with Previous Lip Adhesion Method: a Preliminary Study of Serial Dental Casts. *Plastic and Reconst Surg* 1999;**103**:1630-1643.
- Bruce Ross R, MacNanera MC, Orth D. Effect Of Presurgical Orthopedics On Facial Esthetics in Complete Bilateral Cleft Lip and Palate. *Cleft Palate- Craniofac J* 1994;**31**:68-73.
- Winters J, Hurwitz D. Presurgical Orthopedics in the Surgical Management of Unilateral Cleft Lip and Palate. *Plastic Reconst Surg* 1995;**95**:755-761.
- Kozelj V. Changes Produced by Presurgical Orthopedic Treatment Before Cheiloplasty in Cleft Lip and Palate Patients. *Cleft Palate-Craniofac J* 1999;**36**:515-521.
- Peltomaki T, Vendittelli B, Grayson B, Cutting C, Brecht L. Associations between Severity of Clefting and Maxillary Growth in Patients with Unilateral Cleft Lip and Palate Treated with Infant Orthopedics. *Cleft Palate Craniofac J* 2001;**38**:582-586.

Atresia de vías biliares y síndrome de poliesplenía; evolución y crecimiento postrasplante

J.A. López Espinosa¹, J. Iglesias Berengue¹, J. Ortega López¹, M. Asensio Llorente²,
C. Margarit Creixell², D. Yeste Fernández³, A. Carrascosa Lezcano³

¹Servicio de UCI Pediátrica, ²Grupo de Trasplante Hepático y Cirugía Pediátrica,
³Departamento de Pediatría y Endocrinología. Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

RESUMEN: La atresia de vías biliares (AVB) es la causa más común de trasplante hepático (TH) en pediatría. En 7 a 10% de los casos esta asociada al síndrome de poliesplenía (SP). Algunos autores consideran que el pronóstico de los niños con esta asociación es más pobre que el de los niños con AVB.

Todos los niños portadores de TH por AVB y que acuden a la policlínica de TH se incluyeron en el estudio. Se realizó un análisis retrospectivo de la evolución y crecimiento de los pacientes con AVB, y se comparó con el subgrupo de los que tienen asociado el SP.

No se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos en las complicaciones que presentaron, ni en las analíticas de función hepática, función renal y lípidos, ni en las medidas antropométricas.

Concluimos que la asociación de AVB y SP no fue un factor de riesgo pronóstico para el trasplante hepático en nuestros pacientes.

PALABRAS CLAVE: Atresia de vías biliares; Síndrome de poliesplenía; Trasplante hepático.

BILIARY ATRESIA AND POLYSPLENIA SYNDROME; OUTCOME AND GROWTH POST-TRANSPLANTATION

ABSTRACT: Biliary atresia (BA) is the most common indication for liver transplantation in children. Approximately 7-10% of these patients have the associated polysplenism syndrome (PS). The prognosis of patients with BA and PS has been reported to be poorer than that in patients with BA without PS.

All patients who underwent liver transplantation for BA and who still attend periodic controls at the outpatient clinic were considered. A retrospective study of outcome and growth in children with BA was made, and compared with a subgroup of patients with BA and PS.

There were no significant differences on complications, liver and renal function tests, lipids and growth data.

We concluded that BA and PS do not preclude successful liver transplantation.

KEY WORDS: Biliary atresia; Polysplenism syndrome; Liver transplantation.

Correspondencia: Juan Iglesias Berengue, UCI Pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Passeig Vall d'Hebron 119-129, Barcelona, España. C.P. 08035.
e-mail: j.iglesias.hmi@cs.vhebron.es

Recibido: Marzo 2003

Aceptado: Abril 2003

INTRODUCCIÓN

La causa más común de trasplante hepático (TH) en los niños es la atresia de vías biliares (AVB)⁽¹⁾. En 7 a 10% de los casos, se asocia al síndrome de poliesplenía (SP)⁽²⁾. Anteriormente esta asociación era considerada como contraindicación para la portoenteroanastomosis de Kasai y para el TH⁽³⁾. Actualmente la mayoría de los grupos de TH ya no lo consideran así, y describen una evolución postrasplante similar a la de los niños con AVB sin SP^(4,5), sin embargo, algunos autores todavía lo consideran un factor de riesgo con un pobre pronóstico⁽⁶⁾.

Se presenta un análisis retrospectivo de la evolución y crecimiento postrasplante del grupo de pacientes con diagnóstico de AVB que acuden a la policlínica de TH, y se compara con el subgrupo que tiene el diagnóstico de AVB y SP.

PACIENTES Y MÉTODOS

De Junio de 1985 a Diciembre de 2002 se realizaron 164 trasplantes en 143 pacientes en el Hospital Vall d'Hebron, Barcelona. En 73 pacientes (51%) la AVB fue la causa del TH; 10 de ellos con SP (13%). Actualmente viven 55 (75%) de los cuales 48 acuden a la policlínica de TH (9 de ellos con SP); 7 regresaron a su país de origen. La supervivencia de injerto es de 84%. De los 18 éxitos, uno tenía SP (Tabla I).

Se revisaron las historias clínicas de los 48 pacientes obteniendo los siguientes datos; sexo, edad, tipo de trasplante, inmunosupresor utilizado, episodios de rechazo y otras complicaciones. Además peso y talla al momento del trasplante, a los 6 meses, primero y segundo año postrasplante. También las analíticas de función hepática (bilirrubina total, AST, ALT y GGT), función renal (urea y creatinina), colesterol y triglicéridos al cumplir el primer año postrasplante. El score de peso y talla (z) y el score de desviación estándar (DE) de velocidad de crecimiento (Z vel) se calcularon y se compararon con los de la población pediátrica normal⁽⁷⁾. La recuperación del crecimiento se definió como una Z vel mayor de 0.

Tabla I Hallazgos y resultados de trasplante hepático en 10 niños con atresia de vías biliares y síndrome de poliesplenía

Sexo	Edad meses	Peso kg	P	MI	IVCI	SI	MC	VPPD	AHA	Estado Actual
F	24	8,5	+	+	-	-	+	+	-	Exitus
F	48	14,2	+	+	+	-	+	-	-	Vivo
F	27	7,4	+	+	+	-	-	-	+	Vivo
F	54	14,5	+	-	+	-	+	-	+	Vivo
M	80	22	+	+	+	-	-	-	-	Vivo
M	10	9,3	+	+	-	-	-	+	-	Vivo
F	14	8	+	+	-	-	+	-	-	Vivo
F	8	6,45	+	+	-	-	-	+	-	Vivo
M	14	8,2	+	+	-	+	-	-	-	Vivo
F	13	6,3	+	+	+	-	-	-	-	Vivo

Abreviaciones. Poliesplenía; P. Malrotación intestinal; MI. Interrupción de vena cava inferior; IVCI. Situs inversus; SI. Malformación cardiovascular; MC. Vena porta preduodenal; VPPD. Arteria hepática anómala; AHA.

Tabla II Complicaciones en los pacientes con atresia de vías biliares (AVB) y síndrome de poliesplenía (SP)

Complicación	AVB (n=39)		AVB + SP (n=9)	
	Episodios	Pacientes (%)	Episodios	Pacientes (%)
Rechazo agudo	36	18 (46%)	14	6 (67%)
Alt. Hematológica	11	11 (28%)	3	3 (33%)
TAH	4	3 (7,6%)	1	1 (11%)
IRA	2	2 (2,5%)	1	1 (11%)
Rechazo crónico	2	2 (5%)	1	1 (11%)
TVP	2	2 (5%)	1	1 (11%)
Infección CMV	2	2 (5%)	1	1 (11%)
Infección EBV	2	2 (5%)	-	-
ELPT	1	1 (2,5%)	1	1 (11%)
Colangitis repetición	1	1 (2,5%)	-	-
Colecistitis crónica	1	1 (2,5%)	-	-
Diabetes mellitus	1	1 (2,5%)	-	-
Hepatitis	1	1 (2,5%)	-	-
SHU	1	1 (2,5%)	-	-

Abreviaciones. Trombosis de arteria hepática; TAH. Insuficiencia renal aguda; IRA. Trombosis de vena porta; TVP. Enfermedad linfoproliferativa postrasplante; ELPT. Síndrome hemolítico urémico; SHU. Alteración hematológica; Alt. Hematológica.

Se comparó el grupo de pacientes con AVB con el subgrupo de AVB con SP.

Análisis estadístico

Se utilizó la prueba de Kolmogorof-Smirnoff para confirmar la distribución normal de los datos. Cuando los datos no estaban normalmente distribuidos, utilizamos prue-

bas no paramétricas. Las diferencias entre grupos fueron determinadas por la prueba de Kruskal-Wallis o la t impar. Los valores de probabilidad menores de 0,05 fueron considerados estadísticamente significativos. Todo el análisis estadístico se realizó con la versión 10,0 del programa SPSS.

RESULTADOS

En el grupo con diagnóstico de AVB (n=39) la edad media fue 3 años 3 meses (rango: 5 meses a 17 años), 22 mujeres y 12 hombres. En 38 de ellos se había realizado el procedimiento de Kasai. Recibieron 43 trasplantes (11 parciales y 32 completos), con 4 retrasplantes en 4 pacientes; dos por trombosis de arteria hepática (TAH), 1 por rechazo crónico y 1 por colangitis esclerosante. Como inmunosupresor 11 reciben ciclosporina y 27 tacrolimus; 12 (30%) con mofetil micofenolato como inmunosupresor secundario, y uno con rapamicina y tacrolimus. Se realizó hepatectomía derecha a un paciente con trombosis parcial de arteria hepática.

El tiempo promedio de seguimiento fue 74,7 meses (rango 3 a 156 meses).

En el grupo con diagnóstico de AVB y SP (n=9) la edad media fue 2 años 5 meses (rango: 8 meses a 6 años 8 meses), 6 mujeres y 3 hombres (Tabla I). En todos se había realizado el procedimiento de Kasai. Recibieron 10 trasplantes completos, con un retrasplante por TAH. La inmunosupresión actual es con tacrolimus en 8 y con rapamicina en 1; 2 (22%) con mofetil micofenolato como inmunosupresor secundario.

El tiempo promedio de seguimiento fue de 62,7 meses (rango 2 a 136 meses).

En la tabla II se describen las complicaciones que presentaron y en la tabla III las analíticas de función hepática, función renal y lípidos de ambos grupos. No existen diferencias significativas.

Tabla III Análíticas de función hepática, función renal, colesterol y triglicéridos al primer año postrasplante, de dos grupos (AVB y AVB con SP). Valores expresados como media y DE

		Bilirrubina mg/dL	AST U/L	ALT U/L	GGT U/L	Colesterol mg/dL	Triglicéridos mg/dL	Urea mg/dL	Creatinina Mg/dL
AVB.	Media	0,94	68,4	66,8	108	149	93,8	47,8	0,48
	DE	± 0,8	± 55,7	± 49,3	± 153	± 52,5	± 41,6	± 15	± 0,16
AVB + SP.	Media	0,81	85,1	86,4	100	153	93,1	39,2	0,43
	DE	± 0,79	± 77,1	± 66,6	± 150	± 27,7	± 43,1	± 13,4	± 0,12

Con respecto a las medidas antropométricas encontramos lo siguiente: en el grupo con AVB, 19 pacientes (48%) tenían un z score de peso menor de -2 DE (media $-2,34$), y 20 (51%) tenían un z score de talla menor de -2 DE (media $-2,19$) al momento del trasplante. La recuperación del crecimiento la presentaron 6 pacientes (15%) en los primeros 6 meses, 6 (15%) al primer año, 16 (41%) al segundo año y 9 (23%) después del segundo año. Dos pacientes aun no cumplen los primeros 6 meses postrasplante. En el grupo con AVB y SP, 2 pacientes (22%) tenían un z score de peso menor de -2 DE y 3 (33%) tenían un z score de talla menor de -2 DE al momento del trasplante. La recuperación del crecimiento la presentaron 2 pacientes (22%) en los primeros 6 meses, 5 (56%) a los 2 años y 1 (11%) después del segundo año. Un paciente aun no cumple los primeros 6 meses postrasplante. No existen diferencias significativas entre ambos grupos (Fig. 1).

DISCUSIÓN

La AVB es la causa más importante de TH en los niños, variando entre 50 y 75%^(1, 8), en nuestro centro es 51%. Sin el procedimiento de Kasai, los niños evolucionarían hacia el fallo hepático crónico con cirrosis, hipertensión portal y malnutrición severa, culminando en la muerte durante los primeros dos años de edad. Sin embargo, aunque se realice el procedimiento de Kasai antes de los tres meses de edad, cerca de un 75% de los niños con AVB terminarán necesitando el TH^(2,8,9). Generalmente la AVB se considera como una lesión aislada, cuya incidencia es de 1 por cada 10.000 a 15.000 nacimientos, pero se asocia a malformaciones congénitas en un 10 a 27% de los casos^(10, 11). El SP es el más comunmente asociado a la AVB, presentándose en un 7 a 10% de los casos^(2, 11). Se caracteriza por poliesplenia, situs inversus, anomalías cardiovasculares, malrotación intestinal, ausencia de vena cava inferior, vena porta preduodenal, drenaje de venas suprahepáticas a la aurícula derecha, origen anómalo de la arteria hepática y pulmón derecho bilobulado^(9, 12). Dichas anomalías probablemente resulten de un insulto teratogénico alrededor de la quinta semana de gestación, cuando el bazo y los conductos biliares extrahepáticos empiezan a desarro-

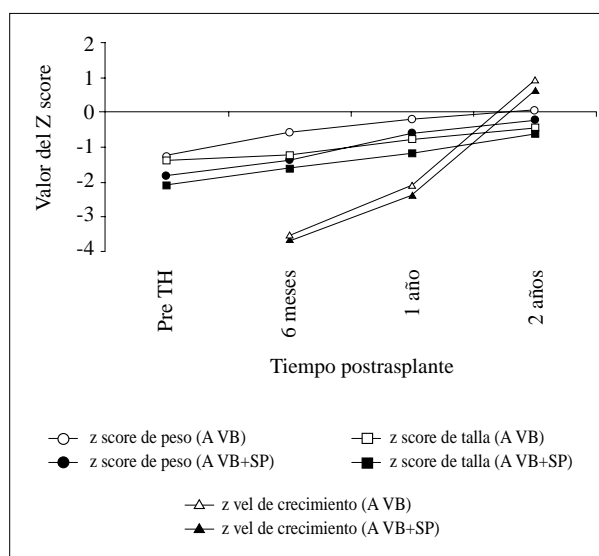


Figura 1. Evolución del z score de peso y talla, además la recuperación del crecimiento (Z vel > 0) de dos grupos: AVB y AVB con SP. (Representadas como Medias).

llarse⁽¹⁰⁾. El SP es más frecuente en las mujeres⁽¹³⁾. En nuestro grupo 7 pacientes (70%) eran mujeres.

Al principio de la década de los setenta, la asociación de AVB y SP se consideraba como contraindicación para el procedimiento de Kasai y para el TH, debido a las complicaciones técnicas fatales, como la TAH^(3, 14). A finales de los ochenta algunos autores consideraron que era técnicamente posible realizar el TH, aun en presencia de AVB y SP^(13,15,16). Actualmente la evolución en el postrasplante de niños con AVB y SP es similar a la de los niños con AVB sin SP. Sin embargo la morbi-mortalidad aún se relaciona con las complicaciones técnicas^(4,5,9,17), por lo que algunos autores consideran que el pronóstico de los niños con AVB y SP es más pobre que el de los niños con AVB^(6, 18).

La ciclosporina y el tacrolimus, tienen el riesgo de causar toxicidad renal, reversible y relacionada con la dosis y la concentración⁽¹⁹⁾. Encontramos insuficiencia renal aguda en 3 pacientes; 2 de ellos con ciclosporina como inmunosupresor primario, que se cambió hacia tacrolimus, y 1 con tacrolimus que se cambio hacia rapamicina más mofetil micofenolato.

En la AVB el retardo del crecimiento es un factor prominente que disminuye la calidad de vida; causado por la mala absorción de grasa y vitaminas liposolubles (A, D, E), además del deterioro en la síntesis de proteínas en el hígado enfermo⁽²⁰⁾. Antes del TH, los niños con AVB crecen menos que los niños con otras formas de enfermedad hepática⁽²¹⁾. Se han descrito valores medios de escore de talla entre -1,22 y -1,58 DE al momento del trasplante para otras etiologías^(20, 22), sin embargo en nuestro grupo este fue de -2,33 DE. La función hepática anormal al año del trasplante se ha asociado con un pobre aumento de peso y talla⁽²³⁾, de ahí la importancia de evaluarla en nuestro grupo. La recuperación del crecimiento se ha descrito como rápido en la AVB, comparada con otras etiologías como el Sd. de Alagille, la cirrosis familiar, etc.⁽²²⁾, presentándose entre los 6 y 24 meses⁽²⁴⁾. En nuestro estudio el 71% y 78% de los pacientes (grupo AVB y AVB con SP respectivamente) presentaron recuperación del crecimiento entre los 6 meses y los 24 meses.

Conclusiones. En nuestro estudio, no encontramos diferencias significativas en la supervivencia, presencia de complicaciones, función hepática y renal, lípidos ni en las medidas antropométricas pretrasplante ni de crecimiento posttrasplante. Concluimos que la asociación de AVB y SP no fue un factor de riesgo pronóstico para el trasplante hepático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beath S, Pearmain G, Kelly D, McMaster P, Mayer A, Buckles J. Liver Transplantation in Babies and Children With Extrahepatic Biliary Atresia. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:1044-1047
2. Falchetti D, Brant de Carvalho F, Clapuyt P, Goyet JV, Hemptinne B, Claus D, et al. Liver Transplantation in Children With Biliary Atresia and Polysplenia Syndrome. *J Pediatr Surg* 1991;**26**:528-531.
3. Lilly JR, Starzl TE. Liver transplantation in children with biliary atresia and vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1974;**9**:707-714.
4. Farmer DG, Shaked A, Olthoff KM, Imagawa DK, Millis JM, Busuttil RW. Evaluation, Operative Management, and Outcome After Liver Transplantation in Children with Biliary Atresia and Situs Inversus. *Ann Surg* 1995;**222**:47-50.
5. Mattei P, Wise B, Schwarz K, Klein A, Colombani PM. Orthotopic liver transplantation in patients with biliary atresia and situs inversus. *Pediatr Surg Int* 1998;**14**:104-110.
6. Tanano H, Hasegawa T, Kawahara H. Biliary atresia associated with congenital structural anomalies. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:1687-1690.
7. Hernández M, Sánchez E, Sobradillo B. Curvas y tablas de crecimiento. En: Argente J, Carrascosa A, Gracia R, Rodríguez F (ed). *Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la Adolescencia*. 2ª ed. Barcelona: Ediciones Doyma 2000:1441-1499.
8. McDiarmid SV, Millis MJ, Olthoff KM, So SK. Indications for pediatric liver transplantation. *Pediatr Transplantation* 1998;**2**:106-116.
9. Maggard MA, Goss JA, Swenson KL, McDiarmid SV, Busuttil RW. Liver transplantation in polysplenia syndrome. *Transplantation* 1999;**68**:1206-1209.
10. Karrer FM, Hall RJ, Lilly JR. Biliary Atresia and the Polysplenia Syndrome. *J Pediatr Surg* 1991;**26**:524-527.
11. Vazquez J, López Gutiérrez JC, Gámez M, López-Santamaría M, Murcia J, Larrauri J, et al. Biliary Atresia and the Polysplenia Syndrome: Its Impact on Final Outcome. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:485-487.
12. Chandra RS. Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1974;**85**:649-655.
13. Raynor SC, Wood RP, Spanta AD, Shaw BW Jr. Liver transplantation in a patient with abdominal situs inversus. *Transplantation* 1988;**45**:661-663.
14. Lilly JR, Chandra RS. Surgical hazards of co-existing anomalies in biliary atresia. *Surg Gynecol Obstet* 1974;**139**:49-54.
15. Hoffman MA, Celli S, Ninkov P, Rolles K, Calne RY. Orthotopic Transplantation of the Liver in Children With Biliary Atresia and Polysplenia Syndrome: Report of Two Cases. *J Pediatr Surg* 1988;**24**:1020-1022.
16. Todo S, Hall R, Tzakis A, Starzl TE. Liver transplantation in patients with situs inversus. *Clin Transpl* 1990;**4**:5-8.
17. Hasegawa T, Kimura T, Sasaki T, Okada A. Living-related liver transplantation for biliary atresia associated with polysplenia syndrome. *Pediatr Transplantation* 2002;**6**:78-81.
18. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Goldmard JL, Auvert B. Prognosis of Biliary Atresia in the Era of Liver Transplantation. French National Study From 1986 to 1996. *Hepatology* 1999;**30**:606-611.
19. Van Mourik ID, Kelly DA. Immunosuppressive Drugs in Paediatric Liver Transplantation. *Paediatr Drugs* 2001;**3**:43-60
20. Orii T, Ohkohchi N, Koyamada N, Kikuchi H, Chubachi S, Kawagishi N, et al. Growth of Pediatric Patients With Biliary Atresia After Liver Transplantation: Influence of Age at Transplantation and Steroid Administration. *Transplant Proc* 2000;**32**:2210-2212.
21. Bartosh SM, Thomas SE, Sutton MM, Brady LM, Whittington PF. Linear growth after pediatric liver transplantation. *J Pediatr* 1999;**135**:624-631.
22. Viner RM, Forton JT, Cole TJ, Clark IH, Noble-Jamieson G, Barnes ND. Growth of long term survivors of liver transplantation. *Arch Dis Child* 1999;**80**:235-240.
23. Holt RI, Broide E, Buchanan CR, Miell JP, Baker AJ, Mowat AP, et al. Orthotopic liver transplantation reverses the adverse nutritional changes of end-stage liver disease in children. *Am J Clin Nutr* 1997;**65**:534-542.
24. Codoner-Franch P, Bernard O, Alvarez F. Long-term follow-up of growth in height after successful liver transplantation. *J Pediatr* 1994;**124**:368-373.

Tratamiento de los hipospadias proximales: técnica de «Onlay»

C. Piró Biosca, J.A. Martín Osorio, D. Acosta Fariña, E. Chicaíza Marcillo, M. Ezzedine Ezzedine

Hospital Universitario «Vall d'Ebron», Barcelona.

RESUMEN: En 1987 Eider y Duckett publicaron una modificación de la técnica de Duckett, sustituyendo el colgajo prepucial pediculado y tubularizado, por un colgajo no tubularizado en Onlay (parche). Esta modificación, además de preservar la placa uretral evita las anastomosis circulares que eran causa frecuente de estenosis y fístulas.

Material y métodos. Presentamos nuestra experiencia en 67 pacientes afectados de hipospadias (60 con incurvación). El meato estaba localizado en tercio superior de pene en 15 casos, en tercio medio en 29, en base de pene en 11 e interescrotal en 12 asos. Se puso tratamiento hormonal preoperatorio a 12 pacientes. La corrección del cordé fue posible en todos los casos (excepto en uno), aunque en 18 ocasiones se precisó disecar la placa uretral y en 16 casos se realizó una plicatura dorsal (Nesbit).

Resultados. Han sido buenos en 59 casos, consiguiéndose un pene bien enderezado con meato en punta de glande, chorro miccional de buen calibre y resultado estético correcto. Han habido 5 fístulas, 2 dehiscencias parciales de la uretrotomía, y en un paciente persiste discreto cordé (12% de complicaciones).

Conclusiones. Creemos que se trata de una técnica quirúrgica excelente que soluciona en un solo tiempo quirúrgico casos severos de hipospadias proximales y con incurvación, con un buen resultado funcional y estético y pocas complicaciones.

PALABRAS CLAVE: Hipospadias; Colgajo no tubularizado en Onlay.

TREATMENT OF PROXIMAL HYPOSPADIAS: THE ONLAY TECHNIQUE

ABSTRACT: In 1987 Elder and Duckett published a modification of the Duckett technique for hypospadias repair, substituting the transverse preputial island flap for the onlay island. This modification preserves the urethral plate and has no circular anastomoses, the most common cause of fistulas and stenosis.

Material and methods. We present our experience in 67 cases with hypospadias (60 with chordee). The meatus was in the superior third of the penis in 15 cases, in the middle third in 29, at the base of the penis in 11, and interscrotal in 12 patients. Preoperative hormonal sub-

stitution was administered in 12 patients, correction of the chordee was possible in 66 cases, the urethral plate was dissected in 18 cases, and the Nesbit procedure in 16 cases.

Results. A good result was obtained in 59 cases a straight penis, meatus at the tip of the penis, good calibre of the urinary stream and a satisfactory esthetic result. Our rate of complication was of 12%, five fistulas, two partial dehiscences of the preputioplasty and in one case a discrete chordee.

Conclusions. We believe this is an surgical technique for one stage procedure in severe cases of proximal hypospadias with chordee with a good functional and esthetic result and few complications.

KEY WORDS: Hypospadias; Onlay island flap.

INTRODUCCIÓN

El hipospadias, a lo largo de los años ha tenido un tratamiento quirúrgico distinto, que ha ido mejorando el resultado final de esta frecuente malformación congénita. El buen resultado de las técnicas que utilizan el colgajo prepucial pediculado ha hecho que en los últimos años estas técnicas hayan sido ampliamente utilizadas. Una de las más populares fue la que publicó Duckett en 1980⁽¹⁾ y que él mismo modificó en 1987⁽²⁾ sustituyendo el colgajo prepucial pediculado y tubularizado por un colgajo en parche (Onlay). Esta modificación, además de preservar la placa uretral, evita las anastomosis circulares, causa frecuente de estenosis y fístulas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde el año 1995, hemos realizado la uretrotomía según técnica de Onlay en 67 pacientes afectados de hipospadias. De ellos 60 presentaban incurvación peneana más o menos severa. El meato uretral estaba situado en surco balano prepucial o en un tercio superior de pene en 15 pacientes, en un tercio medio en 29, en base de pene en 11 e

Correspondencia: C. Piró Biosca, Paseo Ntra. Sra. del Coll 55-57, 1º A, 08023 Barcelona.

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Marzo 2003

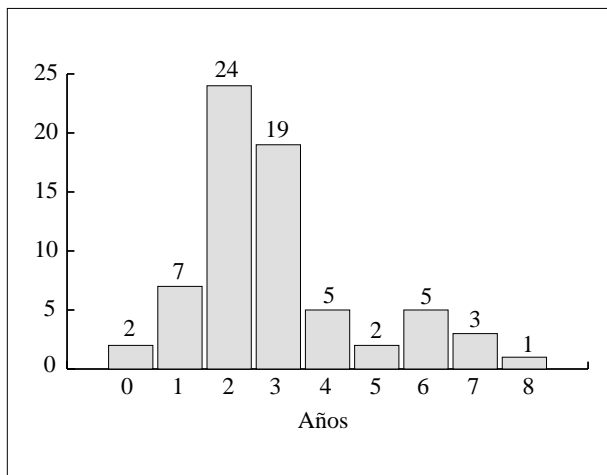


Figura 1. Técnica de Onlay: edad de intervención.

interescrotal en 12. Se administró tratamiento preoperatorio con testosterona por vía intramuscular a 12 pacientes debido a hipoplasia peneana. En este grupo de 67 pacientes se han constatado 9 casos con antecedentes familiares de hipospadias: padre en 3 casos, tío materno en 3 caso, hermano en 2 y abuelo en un caso. En ningún caso existía el antecedente de tratamiento hormonal durante el embarazo, y en 8 casos hay bajo peso al nacer, aunque sólo dos de estos niños fueron prematuros. No hay muchas malformaciones asociadas en estos pacientes: 2 tenían criptorquidia bilateral, otro paciente era un síndrome de Smith-Lemli-Opitz, en otro se demostró un mosaicismo y la existencia de una arteria umbilical única y en otro existía una cardiopatía (coartación de aorta). La edad de la intervención osciló entre los 7 meses y los 8 años (Fig. 1).

La corrección de la incurvación fue posible en todos los casos (excepto 1), aunque en 18 ocasiones fue necesaria al separación de la placa uretral de los cuerpos cavernosos (para poder extirpar bandas fibrosas situadas detrás de la uretra que mantenían aún la incurvación) y en 16 casos se tuvo que practicar un enderezamiento dorsal según la técnica de Nesbit. El recubrimiento cutáneo de la zona ventral del pene se realizó mediante colgajos cutáneos tipo Byars en 29 ocasiones y con doble faz en 38. Para las suturas se empleó monofilamento reabsorbible de siete ceros. No se empleó magnificación con lupas o microscopios. En todos los casos se ha dejado sonda uretral de silicona durante 6-7 días y tratamiento antibiótico. En 13 casos, los más severos, se ha colocado, además, una sonda percutánea de derivación vesical que se ha retirado 24 horas después que la uretral, una vez comprobada la micción a través de la neurouretra. En todos los pacientes se ha realizado un vendaje semicompresivo para minimizar el edema y mantener la hemostasia. La estancia hospitalaria ha sido de 8 días.

RESULTADOS

Los resultados han sido buenos en 59 casos (88%), consiguiéndose un pene bien enderezado con el meato en punta de glande, chorro miccional de buen calibre y aspecto estético aceptable. En cinco pacientes apareció una fístula uretral que ha requerido tratamiento quirúrgico para su cierre, en dos pacientes ha habido un fallo parcial de la zona distal de la uretroplastia que posteriormente se ha corregido mediante técnica de Mathieu. En un paciente persiste discreto cordé. El tiempo de seguimiento oscila entre los 6 años y los 3 meses.

DISCUSIÓN

Inicialmente Duckett describió la técnica de «Onlay»⁽²⁾ para resolver casos de hipospadias distales sin incurvación. Debido a los buenos resultados obtenidos por nosotros en este tipo de hipospadias con la técnica de Mathieu, no empezamos a emplear la técnica de Onlay, hasta 1995, en que ya teníamos información, por la publicación de Baskin⁽³⁾ y del propio Duckett que extendían las indicaciones de la técnica de Onlay a hipospadias con incurvación y con el meato situado en posición más proximal. Se ha comprobado que en muchos casos es posible corregir la incurvación extirpando únicamente los tractos fibrosos situados a ambos lados de la bandeleta uretral, en la cara ventral de ambos cuerpos cavernosos. En nuestra experiencia ha sido así en 26 casos, pero en 18 casos ha sido preciso separar la bandeleta uretral de los cuerpos cavernosos, para poder extirpar tractos fibrosos retrouretrales. Cuando se realiza esta maniobra la disección de la uretra debe hacerse en profundidad, dejando unido a ella el cuerpo esponjoso, para evitar la desvascularizarla⁽⁴⁾. En 16 casos, para conseguir un enderezamiento completo se ha efectuado una plicatura dorsal según la técnica descrita por Nesbit⁽⁵⁾. En tres pacientes hubo que emplear estas dos maniobras (disección de la uretra y Nesbit) para conseguir la corrección de la incurvación. El recubrimiento cutáneo de la zona ventral del pene, en 39 casos se ha realizado con la técnica de «doble faz», tal como preconiza González⁽⁶⁾. En los restantes casos se han utilizado colgajos cutáneos tipo Byars.

No existe edad «ideal» para la corrección del hipospadias. En nuestro hospital, la mayoría de pacientes con hipospadias se operan entre los 2 y 3 años, aunque en los últimos tiempos estamos operándolos en edades más tempranas.

La técnica de Onlay ha sido publicada por varios autores con un índice muy alto de buenos resultados^(2-4, 6, 7) y con menos complicaciones que las obtenidas con la técnica de Duckett. En nuestra experiencia también ha sido así, y de un 35% de complicaciones, con la t. de Duckett, hemos pasado a un 12% con la técnica de Onlay. Ésta no ha sido, sin em-

bargo, la experiencia de Castañón⁽⁸⁾ que tiene un porcentaje similar de complicaciones con ambas técnicas (38% con la t. de Duckett, y 32% con la t. de Onlay), aunque las complicaciones de la técnica de Onlay han sido menos severas (menor porcentaje de estenosis).

La técnica original de Onlay⁽²⁾ ha sido modificada por algunos autores, para poder aplicarla incluso en los hipospadias más severos; así, Flack⁽⁹⁾ logra corregir 4 casos de hipospadias perineales en pacientes con ambigüedad sexual, solamente con una fístula. Él denomina a su modificación, técnica de Onlay-tubo-Onlay, por la forma que le da al colgajo. Propone su utilización cuando la bandeleta uretral es corta y sin su modificación no podría conseguir la corrección del cordé. También Perovic⁽¹⁰⁾ emplea, en casos muy severos una técnica en Onlay longitudinal utilizando la piel dorsal del pene. Kockvara⁽¹¹⁾ utiliza una modificación similar a la de Flack, a la que denomina Inlay-Onlay, para solucionar casos de uretras cortas o cicatriciales por anteriores cirugías.

En 12 pacientes, debido al pequeño tamaño del pene y a la escasez de piel prepucial, se ha empleado tratamiento preoperatorio con testosterona. El uso de este tratamiento se ha demostrado eficaz, lográndose un aumento de tamaño y vascularización tanto del pene como de la piel prepucial⁽¹²⁾. No ha habido alteraciones en la edad ósea ni en el peso de estos niños como consecuencia del mismo.

CONCLUSIONES

La técnica de Onlay permite en un solo tiempo quirúrgico solucionar hipospadias proximales, incluso severos. Conserva la bandeleta uretral. Evita las suturas circulares. Tiene un porcentaje de complicaciones bajo. Se logra una corrección estética y funcional buena.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duckett JW. Transverse preputial island flap technique for repair of severe hypospadias. *Urol Clin North Am* 1980;**7**:423-431.
2. Elder JS, Duckett JW, Snyder HM. Onlay island flap on the repair of mild and distal penile hypospadias without chordee. *J Urol* 1987;**138**:376-379.
3. Baskin LS, Duckett JW, Ueoka K, Seibold J, Zinder HM III. Changing concepts of hypospadias curvature lead to more Onlay island flap procedures. *J Urol* 1994;**151**:191-196.
4. Mollard P, Mouriquand P, Felfela T. Application of the Onlay island flap urethroplasty to penile hypospadias with severe chordee. *Brit J Urol* 1991;**68**:317-319.
5. Nesbit RM. Operation for correction of distal penile ventral curvature with or without hypospadias. *J Urol* 1967;**97**:720-723.
6. González R, Smith C, Denes ED. Double Onlay preputial flap for proximal hypospadias repair. *J Urol* 1996;**156**:832-835.
7. Gerhart JP, Borland RN. Onlay island flap urethroplasty: variation on a theme. *J Urol* 1992;**148**:1507.
8. Castañón M, Muñoz E, Carrasco R, Rodó J, Morales L. Treatment of proximal hypospadias with a tubularized island flap urethroplasty and the Onlay technique: a comparative study. *J Ped Surg* 2000;**35**(10):1453-1455.
9. Flack E Ch, Dixon Waiker R. Onlay-tube-Onlay urethroplasty technique in primary perineal hypospadias surgery. *J Urol* 1995;**154**:837-839.
10. Perovic S, Vukadinovic V. Onlay island flap urethroplasty for severe hypospadias: a variant of the technique. *J Urol* 1994;**151**:711-714.
11. Kockvara R, Devoracek J. Inlay-Onlay flap urethroplasty for hypospadias and urethral structure repair. *J Urol* 1997;**158**:2142-2145.
12. Davits RJAM, Van den Aker ESS, Schotmeiljer RJ, De Muink Keizer-Schrama SMPF, Nijman RJM. Effect of parental testosterone therapy on penile development in boys with hypospadias. *Brit J Urol* 1993;**71**:593-595.

Impacto de los programas de formación en la asistencia al niño traumatizado

J.A. Navascués, J. Soletto, R. Romero, M.A. García Casillas, E. Hernández, O. Sánchez-París, E. Molina, E. de Tomás, J. Cerdá, J.C. de Agustín, J. Matute, F. Aguilar, J. Vázquez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Departamento de Pediatría y Cirugía Pediátrica. Hospital infantil «Gregorio Marañón», Madrid.

RESUMEN: Introducción. En 1997 desarrollamos los Cursos de Atención Inicial al Trauma Pediátrico (A.I.T.P.), dirigidos a todos los profesionales médicos y de enfermería que tuvieran ocasión de atender niños traumatizados. Desde Noviembre de 1997 hasta Diciembre de 2000 se impartieron 14 Cursos A.I.T.P. dentro de la Comunidad de Madrid, siendo el número total de alumnos de 289, de los que 38 fueron personal dedicado a la atención prehospital dentro de nuestra Comunidad. El objetivo del presente estudio es determinar el posible impacto de estos Cursos en el manejo prehospitalario del niño traumatizado en nuestro medio.

Pacientes y métodos. Se analizan los datos del Registro de Trauma Pediátrico de nuestro Centro entre Enero de 1995 y Diciembre de 2000, en el que se incluyen 2.166 niños ingresados tras sufrir traumatismos. De ellos, 495 fueron trasladados a nuestro Centro por personal sanitario y en un medio de transporte especializado (ambulancia o UVImóvil) y constituyen la población del presente estudio. Los pacientes se dividieron en 2 grupos: los que ingresaron entre los años 1995 y 1997 (grupo I, n=232) y los que ingresaron entre 1998 y 2000 (grupo II, n=263), estimando que el primer grupo corresponde a los niños atendidos y trasladados antes de que comenzaran los Cursos AITP y el segundo grupo a los que lo fueron una vez instaurados los Cursos. Ambos grupos demostraron ser homogéneos en cuanto a edad y sexo de los niños y severidad de las lesiones.

Se compararon ambos grupos en cuanto a las siguientes variables: intubación en el niño en coma, sondaje gástrico en el traumatizado severo, canalización de vías venosas y colocación de collarín cervical en el traumatismo craneal. Partiendo de la hipótesis de que la realización de estas maniobras cuando se encuentran indicadas constituye un indicador de la calidad de la asistencia prehospital al niño traumatizado, comparamos el índice de realización de las mismas en los años previos y posteriores a la implantación de los Cursos AITP.

Resultados. Todos los parámetros analizados mostraron una mejoría estadísticamente significativa en el grupo II con respecto al grupo I.

Conclusiones. Los resultados de este estudio nos hacen pensar que la difusión de nuestro programa de formación para la asistencia al Trauma Pediátrico está dando sus frutos y que la asistencia urgente al niño traumatizado en nuestro medio es mejor que hace unos pocos años. Estamos seguros de que a medida que un mayor número de profesionales se ad-

hiera a estos programas de formación mejorará el manejo del niño accidentado y estaremos más cerca de nuestro objetivo: tratar de la forma más adecuada a nuestra población infantil traumatizada.

PALABRAS CLAVE: Trauma pediátrico; Asistencia; Educación.

IMPACT OF FORMATION PROGRAMS IN INITIAL MANAGEMENT OF INJURED CHILDREN

ABSTRACT: Introduction. In 1997 we developed the «Pediatric Trauma Life Support Course» applied to every one who provide care for the pediatric trauma patient. Since November 1997 until December 2000, 14 courses were imparted inside of the «Comunidad de Madrid» with total number of 289 students. Thirty-eight students have been people who worked in the prehospital area inside of our Community. The aim of this paper is to determinate the possible impact of these Courses in the prehospital management of the pediatric trauma patient.

Material and methods. We reviewed the Pediatric Trauma Registry inputs of our hospital since January 1995 until December 2000. A total number of 2166 patients required admission in our hospital after the injuries. 495 patients which moved to our Institution by medical people and a special transport (ambulance/medical van) were enrolled. The patients were classified into two groups. In the first group were included the children admitted between 1995 to 1997 (group I, n= 232), before we had applied our Courses and in the second group, the patients admitted between 1998 to 2000 (group II, n= 263), after The pediatric Trauma Life Support Course was conducted. Both groups seems to be equal if we compare the age, sex and severity of the injuries.

We analysed the infant orotracheal intubation in a coma patient, gastric intubation in the several trauma patient, vascular access and apply a semirigid cervical collar into a head injury. If we think that the application of these manouvers will be a good quality index of the management of these patients in the prehospital area, we compare the index of application of these variables according to the years before and after the Courses were imparted. For this purpose we used the X2 test shows significant differences within both groups if $p < 0,05$.

Results. All parameters analyzed were better in group II than in group I ($p < 0,05$).

Conclusions. The results of this paper shows that the use of this program for the management of the pediatric trauma patient is going well and the assessment is doing better than few years before.

KEY WORDS: Trauma management; Childhood; Education.

Correspondencia: Dr. J.A. Navascués del Río. Servicio de Cirugía Pediátrica. H.G.U. Gregorio Marañón c/ Doctor Castelo 49, Madrid 28009. E-mail: juannavascues@terra.es

Recibido: Agosto 2002

Aceptado: Febrero 2003

INTRODUCCIÓN

El manejo del niño traumatizado requiere el conocimiento y la asimilación de una metodología específica así como la adquisición de las habilidades necesarias para realizar ciertas maniobras diagnósticas y terapéuticas de cuya adecuada realización depende en muchos casos la salvación de la vida del niño y la prevención o atenuación de posibles secuelas postraumáticas. Por este motivo desarrollamos en 1997 los Cursos de Atención Inicial al Trauma Pediátrico (A.I.T.P.)^(1,2), que desde entonces son impartidos en distintos puntos de la geografía española con gran aceptación por parte de médicos y enfermeras de todo el país. Estos Cursos, patrocinados por la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, constan de dos fases: una fase a distancia, durante la cual los alumnos aprenden una serie de conocimientos teóricos contenidos en un Manual específico, redactan una monografía sobre un tema determinado y cumplimentan un cuestionario de tipo test, y una fase presencial que incluye charlas teóricas, estaciones prácticas por grupos, prácticas quirúrgicas en animales de experimentación y resolución de casos simulados con actores.

El objetivo del presente estudio es determinar el posible impacto de estos Cursos en el manejo prehospitalario del niño traumatizado en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Desde Noviembre de 1997 hasta Diciembre de 2000 se impartieron 14 Cursos de Atención Inicial al Trauma Pediátrico dentro de la Comunidad de Madrid, siendo el número total de alumnos de 289, de los que 38 fueron personal dedicado a la atención prehospitalaria dentro de nuestra Comunidad. La distribución según su titulación (personal médico o de enfermería) y la entidad dentro de la cual ejercen su actividad de muestra en la tabla I.

Dentro del extenso contenido teórico de los Cursos, hay una serie de conceptos que resultan elementales pero de gran importancia dentro del manejo del niño traumatizado, como son:

- Los niños en situación de coma (puntuación en la escala de coma de Glasgow de 8 o menor) tienen un grave riesgo de compromiso de la vía aérea, por lo que precisan de intubación traqueal.
- Los niños que han sufrido un traumatismo severo (definido por un Índice de Trauma Pediátrico de 8 o menor o un Injury Severity Score mayor de 15) sufren con frecuencia una dilatación gástrica aguda, que puede comprometer la ventilación y conlleva un riesgo de vómitos y aspiración, por lo que precisan un sondaje gástrico.
- El niño traumatizado precisa un estricto control de la situación hemodinámica y una prevención y/o tratamiento del posible shock hipovolémico, por lo que resulta im-

Tabla I Distribución de los alumnos que ejercen su actividad en Servicios de Emergencias prehospitalarios dentro de la Comunidad de Madrid

	Médico	Enfermería	Total
061	12	5	17
Samur	4	9	13
Sercam	4	4	8
Total	20	18	38

Tabla II Comparación entre los grupos de pacientes I y II

	Grupo I	Grupo II	p
n	232	263	
Sexo	160 V, 72 M	174 V, 89 M	N.S.
Edad media	10,3 ± 3,9	10,8 ± 3,9	N.S.
PTS promedio	9,4 ± 2,4	9,5 ± 2,2	N.S.
ISS promedio	9,3 ± 8,9	8,8 ± 6,6	N.S.

PTS= Índice de trauma pediátrico; ISS= Injury Severity score.

perativa la canalización de al menos una vía venosa y la reposición de fluidos.

- En todo niño que ha sufrido un traumatismo por encima de las clavículas debe sospecharse que haya podido lesionarse la columna cervical, por lo que ésta debe protegerse mediante la colocación de un collarín cervical.

Partiendo de la hipótesis de que la realización de estas maniobras cuando se encuentran indicadas constituye un indicador de la calidad de la asistencia prehospitalaria al niño traumatizado, comparamos el índice de realización de las mismas en los años previos y posteriores a la implantación de los Cursos AITP con el fin de determinar si existieron diferencias significativas en uno u otro sentido.

Para ello se analizan los datos obtenidos del Registro de Trauma Pediátrico entre Enero de 1995 y Diciembre de 2000, en el que se incluyen 2166 niños ingresados tras sufrir traumatismos (códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades o ICD9-CM del 800 al 959.9). De ellos, 495 fueron trasladados a nuestro Centro por personal sanitario y en un medio de transporte especializado (ambulancia o UVI móvil) y constituyen la población del presente estudio. Los pacientes se dividieron en 2 grupos: los que ingresaron entre los años 1995 y 1997 (grupo I, n=232) y los que ingresaron entre 1998 y 2000 (grupo II, n=263), estimando que el primer grupo corresponde a los niños atendidos y trasladados antes de que comenzaran los Cursos AITP y el segundo grupo a los que fueron una vez instaurados los Cursos. Ambos grupos demostraron ser homogéneos en cuanto a edad y sexo de los niños y severidad de las lesiones (Tabla II).

Se compararon ambos grupos en cuanto a las variables citadas: intubación en el niño en coma, sondaje gástrico en el traumatizado severo, canalización de vías venosas y colocación de collarín cervical en el traumatismo craneal. Se empleó para ello el test de X², considerando estadísticamente significativos los resultados con valores de p<0,05.

RESULTADOS

Dentro del Grupo I fueron intubados un 58,8% de los niños asistidos en situación de coma (puntuación en la escala de coma de Glasgow de 8 o menor), mientras que en el Grupo II dicho porcentaje alcanzó el 85,7% (p<0,05).

El sondaje gástrico fue llevado a cabo en el 16,4% de los niños gravemente traumatizados (Índice de Trauma Pediátrico de 8 o menor o Injury Severity Score mayor de 15) pertenecientes al Grupo I, porcentaje que alcanzó el 25,4% dentro del Grupo II (p<0,05).

La canalización de vías intravenosas se realizó en el 25,0% de los niños incluidos en el Grupo I, siendo en el Grupo II este porcentaje de 31,6% (p<0,05). Analizando este mismo procedimiento sólo para los traumatismos severos según el criterio anteriormente descrito, obtenemos que en el 39,3% de los niños gravemente traumatizados del grupo I se canalizaron vías venosas, ascendiendo este porcentaje al 58,2% para los niños del Grupo II (p<0,05).

Por último, se procedió a la colocación de un collarín cervical en el 39,8% de los niños del Grupo I que habían sufrido un traumatismo craneal, mientras que para los niños del Grupo II dicho porcentaje fue del 52,1% (p<0,05).

El resumen de los citados resultados junto con los datos numéricos correspondientes se muestra en la tabla III.

DISCUSIÓN

El trauma constituye la primera causa de mortalidad en la infancia, produciendo cerca de la mitad de las muertes infantiles⁽³⁾. El 32% de los niños que sufren un traumatismo grave y sobreviven presentan algún tipo de secuela⁽⁴⁾. La repercusión social y económica de la incapacidad infantil post-traumática es de tal magnitud que se calcula que el gasto económico, en recursos y personal producido por la misma es mucho mayor que el derivado del trauma en el adulto⁽³⁾.

Los Sistemas de Trauma Pediátrico surgen con el fin de paliar en lo posible la grave repercusión de este problema. Un Sistema de Trauma Pediátrico bien concebido debe sustentarse sobre tres pilares bien definidos⁽⁵⁾:

- El primero lo representa el conocimiento de la realidad epidemiológica del medio, y en este punto juegan un papel primordial los Registros de Trauma Pediátrico.

Tabla III Resultados

	Grupo I		Grupo II		p
	n	%	n	%	
Intubación	10/17	58,8	12/14	85,7	< 0,05
Sonda gástrica	10/61	16,4	14/55	25,4	< 0,05
Vías venosas	58/232	25,0	83/263	31,6	< 0,05
Vías venosas en trauma severo	24/61	39,3	32/55	58,2	< 0,05
Collarín cervical en TC	51/128	39,8	63/121	52,1	< 0,05

- El segundo pilar lo constituye la formación del personal que atiende al niño traumatizado, formación que se adquiere mediante cursos específicos de asistencia al Trauma.
- El tercer y último pilar lo forman los sistemas de asistencia prehospitalaria y los Centros de Trauma Pediátrico.

Para conocer los aspectos epidemiológicos de la población pediátrica traumatizada en nuestro medio y poder evaluar la morbilidad y mortalidad de nuestros pacientes desarrollamos en 1995 un Registro de Trauma Pediátrico. Este nos está aportando una valiosa información de cara a la organización de recursos y al desarrollo de programas de prevención, a la vez que nos permite detectar y corregir algunas deficiencias en nuestro Sistema de Asistencia al Trauma⁽⁶⁻¹³⁾. El análisis de los datos del Registro de Trauma Pediátrico en lo que se refiere a la asistencia prehospitalaria constituye la base de este trabajo.

En cuanto al segundo pilar, está demostrada la necesidad de un eficaz sistema de asistencia urgente en el lugar del accidente y de medios de evacuación rápidos, ambos asistidos por personal experto, así como de Centros con la infraestructura y la experiencia adecuados para el manejo del niño traumatizado^(5, 14). Se calcula que el 78% de las muertes tienen lugar fuera del medio hospitalario⁽¹⁵⁾ y hasta el 50% de las mismas se consideran prevenibles^(16, 17). En nuestra Comunidad existe una moderna infraestructura para la asistencia urgente en la etapa prehospital con amplia dotación material y humana, compuesta por distintas entidades autonómicas y estatales. Pero, por desgracia, hoy por hoy toda esta infraestructura no está pensada para atender al niño traumatizado. Así, encontramos que la mayor parte de las ambulancias y UVI's móviles no cuentan con dispositivos de inmovilización tan necesarios como la tabla pediátrica o los collarines cervicales de tamaños adecuados para las edades pediátricas. El personal sanitario, con un nivel de formación medio muy elevado y en cualquier caso superior al de muchos otros países, echa en falta una formación complementaria específica en lo que al manejo del niño traumatizado se refiere.

El manejo del niño traumatizado requiere el conocimiento y la asimilación de una metodología de trabajo específica y la adquisición de la destreza necesaria para llevar a cabo una

serie de maniobras diagnósticas y terapéuticas de cuya adecuada realización depende en muchos casos la salvación de la vida del niño y la prevención o atenuación de posibles secuelas. El niño no es un adulto en pequeño, y su especial anatomía y fisiología le confieren una serie de características distintivas que es preciso conocer por parte de todo profesional que tiene ocasión de atender a niños accidentados.

Para garantizar la formación del personal implicado en la asistencia al Trauma se diseñaron en EE.UU. a finales de la década de los 80 los cursos de entrenamiento «Advanced Trauma Life Support» (A.T.L.S.) del American College of Surgeons⁽¹⁸⁾, cursos que en la actualidad han sido impartidos a más de 150.000 médicos de todo el mundo. Estos cursos, aunque incluyen un apartado dedicado al niño, están enfocados básicamente hacia el trauma del adulto. La utilidad de este tipo de cursos ha sido demostrada, no sólo desde el punto de vista subjetivo de los participantes sino también en base a resultados objetivos en términos de morbimortalidad en Centros cuyo personal ha recibido este tipo de formación específica.

Siguiendo este modelo y con el fin de adecuar el contenido de dichos cursos a la práctica pediátrica se pusieron en marcha en Argentina los Cursos de «Atención Inicial en Trauma Pediátrico»⁽¹⁹⁾, cursos que posteriormente importamos a nuestro país y que se vienen impartiendo desde 1997 con gran éxito y aceptación por parte de médicos y enfermeras de todo el país^(1, 2).

Los cursos constan de dos fases: una fase a distancia, durante la cual los alumnos deben aprender una serie de conocimientos teóricos contenidos en un Manual específico, completar una evaluación teórica con ayuda del citado Manual y redactar una monografía acerca de un tema concreto relacionado con el contenido del Curso, y una segunda fase intensiva de dos días de duración durante la cual se repasan y aclaran todos los contenidos teóricos, se llevan a cabo prácticas con maniqués y animales de experimentación y se solucionan situaciones de simulación con la ayuda de actores. El Curso concluye con una evaluación teórica y práctica de los conocimientos y habilidades adquiridos a lo largo del mismo. A lo largo del Curso los alumnos cumplimentan una encuesta con 40 apartados para valorar todos los aspectos del mismo, desde la organización y la calidad de exposición de los contenidos teóricos hasta el nivel de las prácticas y la repercusión que el Curso pueda tener en su actividad profesional diaria. Del mismo modo se invita a los alumnos a hacer cuantas sugerencias crean oportunas para mejorar su contenido y desarrollo. Estas encuestas son revisadas después de cada Curso y con frecuencia se traducen en los cambios y mejoras correspondientes.

Los resultados de este estudio nos hacen pensar que la difusión de nuestro programa de formación para la asistencia al Trauma Pediátrico está dando sus frutos y que la asistencia urgente al niño traumatizado en nuestro medio es mejor que hace unos pocos años. Seguramente la realización de los Cursos AITP no ha sido el único factor que ha contribuido

a este fenómeno, pero sabemos que además de los conocimientos teóricos y las habilidades prácticas que en ellos se enseñan están sirviendo para generar una inquietud y una mayor preocupación por el tema por parte de los profesionales que los realizan, inquietud que transmiten a sus compañeros en sus respectivos lugares de trabajo y que acaba traducándose en realización de sesiones clínicas, formación de grupos de trabajo, etc.

Pero aún queda un largo camino por recorrer y no hay que darse por satisfechos con los logros obtenidos. Hay que luchar para que las ambulancias y UVI's móviles sean dotadas, además de la mochila pediátrica con la que ya cuentan algunas de ellas, con dispositivos de inmovilización tan necesarios como la tabla pediátrica o los collarines cervicales de tamaños adecuados. El que cerca de la mitad de los niños gravemente traumatizados sean trasladados a un hospital terciario sin una vía venosa para aporte de fluidos parenterales o que solo a uno de cada dos niños que han sufrido un traumatismo craneal le sea inmovilizada la columna cervical son hechos preocupantes que nos deben motivar para seguir en esta línea. Estamos seguros de que a medida que un mayor número de profesionales se adhiera a estos programas de formación estos hechos se irán haciendo más infrecuentes y estaremos más cerca de nuestro objetivo: tratar de la forma más adecuada a nuestra población infantil.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iñón AE, Navascués JA, Parise J, Vázquez J (ed). *Manual de Asistencia Inicial al Trauma Pediátrico*. Madrid 1997.
2. Navascués JA, Vázquez J (ed). *Manual de Asistencia Inicial al Trauma Pediátrico*. 2ª ed. Madrid 2001.
3. Beaver BL, Haller JA. Epidemiología del traumatismo. En «*Cirugía Pediátrica*», pp.108-15. Traducido de la 2ª edición en inglés de Pediatric Surgery. Ashcraft KW, Holder TM. W.B. Saunders Company. Philadelphia 1993.
4. Iñón AE. Trauma en pediatría. *Rev Cir Inf* 1994;**4**:5-7.
5. Harris BH. Creating Pediatric Trauma Systems. *J Ped Surg* 1989;**24**:149-52.
6. Navascués JA, Soleto J, Cerdá J, et al. Estudio epidemiológico de los accidentes en la infancia: Primer Registro de Trauma Pediátrico. *An Esp Pediatr* 1997;**47**:369-72.
7. Navascués JA, VazquezJ, Soleto J, et al. Registro de Trauma Pediátrico: análisis preliminar. *Rev Cir Inf* 1997;**7**:211-20.
8. Navascués JA, Soleto J, Cerdá J, et al. Registro de Trauma Pediátrico: experiencia a lo largo de un año. *Cir Esp* 1996;**60**:285.
9. Navascués JA, Soleto J, Cerdá J, et al. Registro de Trauma Pediátrico: análisis de 1.200 casos. *Cir Pediatr* 1998;**11**:151-60.
10. Navascués JA. *Utilidad de un Registro de Trauma*. Libro de ponencias del XX Congreso Español extraordinario de Pediatría. Martínez Valverde A (ed) Tomo I. Málaga, 1998:162-71.
11. Navascués JA, Vázquez J. Accidentes en la infancia: los Sistemas de Trauma. *Rev Esp Pediatr* 1999;**55**(2):111-6.

12. Navascués JA, Romero R, Soletto J, et al. Análisis crítico de la asistencia prehospital al niño traumatizado. *Rev Cir Inf* 2000;**10**(2):81-6.
13. Navascués JA, Romero R, Soletto J, et al. First Spanish Pediatric Trauma Registry: analysis of 1500 cases. *Eur J Pediatr Surg* 2000;**10**:310-8.
14. King DR. Trauma in infancy and childhood: initial evaluation and management. *Ped Clin North Am* 1985;**32**(5):1299-310.
15. Haller JA, Signer RD, Golladay ES, et al. «Use of a Trauma Registry in the management of children with life-threatening injuries». *J Pediatr Surg* 1976;**11**:381-5.
16. Cales R, Trunkey D. Preventable trauma deaths. A review of trauma care systems development. *JAMA* 1985;**254**:1059
17. Dykes E, Spence L, Young J. Preventable pediatric trauma deaths in a metropolitan region. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:107-10.
18. Ramenofsky ML et al (ed). *Advanced Trauma Life Support Student Manual*. American College of Surgeons, Committee on Trauma, Chicago, 1989.
19. *Manual del Curso de Atención Inicial en Trauma Pediátrico*. Iñón AE (ed). Programa C.A.P.P.A. Buenos Aires, 1993.

Adrenalectomía laparoscópica*

X. Tarrado, J.M. Ribó, L. Morales

Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad Integrada, Hospital Sant Joan de Déu/ Hospital Clínic, Barcelona.
Universidad de Barcelona

RESUMEN: Introducción. La adrenalectomía laparoscópica es un procedimiento ya habitual en el paciente adulto. En el niño han sido demostradas las mismas ventajas respecto a la cirugía tradicional en tumores suprarrenales bien localizados. El objetivo de este trabajo es analizar nuestra experiencia inicial en esta técnica.

Material y método. Hemos revisado los tres últimos casos de adrenalectomía. Corresponden a dos hembras y un varón, con edades de 4, 15 y 17 años. Etiológicamente, dos feocromocitomas y un ganglioneuroblastoma. En dos casos la suprarrenal afectada fue la derecha y en uno izquierda. En todos los casos el estudio de imagen incluyó ECO, TAC y RMN. En los casos de feocromocitoma se realizó además gammagrafía MIBG y estudio genético, analítico y hormonal para screening MEN. Uno de los feocromocitomas en paciente con enfermedad de von Hippel-Lindau. El tamaño medio de los tumores fue de 40 mm. El α -bloqueo preoperatorio en los feocromocitomas se realizó con prazosín y el intraoperatorio con nitroprusiato. En posición de decúbito lateral, colocación de cuatro trócares de 10 y 5 mm. En dos casos se realizó adrenalectomía y en uno tumorectomía.

Resultados. El tiempo operatorio medio fue de 120'. No hubo ninguna complicación operatoria. La tensión arterial en los feocromocitomas se controló sin medicación desde las 36h postintervención. Fueron dados de alta entre el 2º y 4º día postoperatorio. Sin incidencias en el seguimiento.

Conclusiones. La adrenalectomía se suma a la patología pediátrica abordable por laparoscopia. Además de minimizar la agresión quirúrgica, la exposición de la glándula es mayor, permite una exéresis rápida y segura en los tumores secretantes adrenérgicos, con un postoperatorio corto y bien tolerado.

PALABRAS CLAVE: Adrenalectomía; Laparoscopia; Feocromocitoma.

LAPAROSCOPIC ADRENALECTOMY

ABSTRACT: Background/Purpose. Laparoscopic adrenalectomy is a standard procedure in adult patients. In the pediatric patient the same

Correspondencia: Dr. X. Tarrado. Servicio de Cirugía Pediátrica, Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu/ Hospital Clínic, Barcelona. Universidad de Barcelona-España. Passeig Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. E-mail: anabosque@hsjdbcn.es

*Trabajo presentado en el XLI Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, Salamanca, 22-25 mayo de 2002.

Recibido: Septiembre 2002

Aceptado: Abril 2003

advantages with regard to traditional surgery have been demonstrated in the treatment of localized adrenal tumours. The aim of this work is to analyze our initial experience in this technique.

Material and methods. We have reviewed our last three adrenalectomy cases. They were two girl and a boy aged 4, 15 and 17 year-old. The etiology was pheochromocytoma in two cases and one ganglioneuroblastoma. In two cases the tumour was right-sided and the other one was in the left adrenal gland. All cases were studied with ultrasound, TC and MRI. Patients with pheochromocytoma were also studied with MIBG-scintigraphy and genetics, hormone and endocrine MEN screening. One patient with pheochromocytoma had von Hippel-Lindau disease. Main size tumour was 40 mm. Preoperative α -blockade in pheochromocytoma was done with prazosin and intraoperative with nitropruside. In lateral decubitus position, through four 10 and 5 mm ports, in two cases adrenalectomy was performed and tumorectomy in one. Results: Main operating time was 120minutes. There was no operative-related complication. Blood pressure in pheochromocytoma patients was controlled without drugs 36h after surgery. They were discharged between the 2nd and 4th postoperative day. No incidences on follow-up.

Conclusions. Adrenalectomy joins other pediatric procedures affordable with the laparoscopic approach. It minimizes surgical trauma, gland exposure is better, allows a safe and quick resection in adrenal tumours, with a short and suitable postoperative course.

KEY WORDS: Laparoscopy; Adrenalectomy; Pheochromocytoma.

INTRODUCCIÓN

La adrenalectomía laparoscópica es un procedimiento iniciado hace una década y ya habitual en el paciente adulto⁽¹⁾. Como en otros procedimientos laparoscópicos se han publicado muchos trabajos que refuerzan las ventajas de esta vía sobretodo en cuanto a complicaciones locales y dolor postoperatorio respecto a la cirugía tradicional⁽²⁾. Su utilización, a pesar de esto, no es aplicable a todos los tumores suprarrenales, siendo su indicación principal los tumores localizados de un tamaño variable según los autores pero en todo caso contraindicado en tumores malignos invasivos o aquellos con un tamaño mayor de 15 cm^(3,4). En el niño, a

pesar de que las series son mucho menores, han sido demostradas las mismas ventajas respecto a la cirugía tradicional en tumores suprarrenales bien localizados⁽⁵⁾. El objetivo de este trabajo es analizar nuestra experiencia inicial en esta técnica.

MATERIAL Y MÉTODO

En los últimos tres años se han realizado en nuestro servicio tres adrenalectomías laparoscópicas en los tres últimos casos de tumor suprarrenal localizado.

Caso 1. Paciente varón de 17 años que durante un estudio de síndrome constitucional, pérdida de peso, cefalea, diarrea y diaforesis es diagnosticado ecográficamente y por TAC de masa suprarrenal derecha de 50 mm con área necrótica interior. Se detecta aumento de catecolaminas séricas y metanefrinas en orina. La gammagrafía-MIBG demuestra captación suprarrenal derecha. El estudio de extensión y el screening para MEN resulta negativo. Inicia tratamiento preoperatorio con prazosín 10 días antes de la intervención. Se realiza adrenalectomía laparoscópica en decúbito lateral izquierdo a través de 4 trócares (10 y 5 mm). Se extrae la pieza operatoria con endobolsa. El control de tensión arterial durante la intervención se realiza con infusión de Nitoprusiato.

Caso 2. Paciente de sexo femenino de 4 años con diagnóstico incidental ecográfico de tumoración suprarrenal derecha durante un control rutinario por ser VHB+. Se completa estudio con TAC y RMN que identifican tumoración sólida de 3x3cm orientada como tumor neurogénico. Enolasa y resto de análisis sanguíneos y de orina normales. Se emplea el mismo abordaje y técnica que en el caso 1.

Caso 3. Paciente de sexo femenino de 15 años con antecedente paterno de enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) con feocromocitoma intervenido. Estudio genético positivo para VHL. Durante el seguimiento por imagen y analítico se detecta aumento de catecolaminas, tumoración suprarrenal izquierda de 4 cm con captación en la gammagrafía-MIBG. Se emplea el mismo abordaje que en los dos casos anteriores, efectuando tumorectomía.

RESULTADOS

El tiempo operatorio medio fue de 120 minutos (155-85'). No hubo ninguna complicación operatoria. La tensión arterial en los feocromocitomas se controló sin medicación desde las 48h y 36h postintervención respectivamente. Fueron dados de alta entre el 2º y 4º día postoperatorio. En el primer caso la anatomía patológica definitiva fue diagnóstica de ganglioneuroblastoma intermedio (sin amplificación N-myc ni delacionado): En ambos feocromocitomas no se encontró

ningún signo de malignidad. Sin incidencias en el seguimiento. Sin recidivas hasta el momento.

DISCUSIÓN

El abordaje laparoscópico se utiliza en los tumores suprarrenales localizados, principalmente adenomas secretores y feocromocitomas en el paciente adulto^(1,3). En el paciente pediátrico más del 90% se originan en la medula adrenal (tumores derivados de la cresta neural) y así el feocromocitoma, el ganglioneuroma/neuroblastoma son los más frecuentes y con los que se ha iniciado este abordaje todavía con breves series de casos⁽⁵⁾. También se ha usado de forma puntual en la hiperplasia suprarrenal congénita con el fin de evitar los efectos secundarios de una córticoterapia a altas dosis prolongada⁽⁶⁾.

En nuestros casos, los tumores han sido dos feocromocitomas y un ganglioneuroblastoma. El uso de esta vía en el neuroblastoma no está bien definido pero según Mirallié⁽⁵⁾ en tumores bien localizados con catecolaminas en orina y gamma-MIBG normales puede aplicarse.

Los feocromocitomas correspondían a una forma familiar (VHL) y otra esporádica. Cerca del 90% de los feocromocitomas son esporádicos. Las formas familiares, aparecen en asociación a otros trastornos neuroectodérmicos como son el síndrome MEN (neoplasia endocrina múltiple), la neurofibromatosis, VHL, esclerosis tuberosa, etc. En la enfermedad de VHL el feocromocitoma aparece con una incidencia del 20% (principalmente en la VHL tipo II) debutando incluso en la edad adulta⁽⁷⁾. En el diagnóstico, las determinaciones de catecolaminas y metanefrinas son las pruebas de screening y de seguimiento postoperatorio atribuyéndoseles un 98% de sensibilidad. Además se ha encontrado correlación estadísticamente significativa entre los niveles de ácido vanilmandélico y el tamaño del tumor⁽⁸⁾. Las pruebas de imagen más utilizadas para la localización del tumor son la TAC y la gammagrafía MIBG-I131. La preparación preoperatoria se realiza con bloquantes adrenérgicos (fenoxibenzamina, prazosín, doxazosina, etc) desde 15 días a 48 horas antes según los autores^(5,8). El control intraoperatorio de la tensión arterial se realiza con fentolamina o nitoprusiato.

Dado que las formas familiares de feocromocitoma tienen mayor incidencia de bilateralidad, la laparotomía para la exploración contralateral sigue teniendo sus defensores⁽⁸⁾. Pese a esto, las ventajas de la adrenalectomía laparoscópica respecto a la cirugía abierta están bien establecidas⁽²⁾ y actualmente el debate se centra en la utilización de la vía laparoscópica transperitoneal o retroperitoneal. Algunos autores ven ventajosa la laparoscopia clásica en tumores grandes y bilaterales mientras que consideran la vía retroperitoneal más indicada en tumores de menor tamaño⁽⁹⁾. Otros consideran más cómoda la vía transperitoneal para la suprarrenal derecha y la retroperitoneal para la izquierda⁽⁵⁾. Otros sencillamente no ven dife-

rencias entre los dos abordajes mínimamente invasivos⁽¹⁰⁾. En nuestra experiencia la laparoscopia permite un acceso cómodo, un campo operatorio amplio y la posibilidad de reseca la tumoración con una escasa manipulación.

Respecto al tamaño idóneo del tumor para aplicar con garantías el abordaje laparoscópico, la mayoría de autores lo sitúan en torno a 6-7 cm⁽⁴⁻⁵⁾ y algunos consideran límite los 15 cm⁽³⁾. En nuestros casos el tamaño fue de 3,3, 4 y 5 cm.

En uno de los feocromocitomas (caso 3) se practicó tumorectomía. La posibilidad de resección económica laparoscópica en tumores sin extensión regional o metastásica ha sido utilizada en formas bilaterales de adenomas y feocromocitomas para evitar la terapia hormonal sustitutiva a largo plazo^(11, 12). En este sentido y con el fin de preservar la secreción adrenocortical, se ha descrito el autotransplante en formas familiares de feocromocitoma⁽¹³⁾. Los detractores de tales técnicas auguran un aumento de las recurrencias⁽⁸⁾ (que según las series se sitúan entre el 10-40%), pero hasta tener un seguimiento más largo de estos casos no puede defenderse esta afirmación.

El tiempo operatorio medio de 120 minutos, es parecido al de otras series pediátricas⁽⁵⁾.

En los tres casos la anatomía patológica descartaba malignidad, y con un seguimiento de 3 meses a 3 años no se ha detectado ninguna recidiva.

CONCLUSIONES

La adrenalectomía se suma a la patología pediátrica abordable por laparoscopia. Además de minimizar la agresión quirúrgica, la exposición de la glándula es mayor, permite una exéresis rápida y segura en los tumores secretantes adrenérgicos en estadio localizado, con un postoperatorio corto y bien tolerado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gagner M, Lacroix A, Bolte E. Laparoscopic adrenalectomy in Cushing's syndrome and pheochromocytoma. *N Engl J Med* 1992;**327**:1033.
2. Thompson G, Grant C, van Heerden J, et al. Laparoscopic versus open posterior adrenalectomy: a case-control study of 100 patients. *Surgery* 1997;**122**:1132-1136.
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. Mirallié E, Laclair MD, de Lagausie P, et al. Laparoscopic adrenalectomy in children. *Surg Endosc* 2001;**15**:156-160.
6. 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.
7. 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.
8. Cifti AO, Tanyel FC, Senocak ME, et al. Pheochromocytoma in children. *J Pediatr Surg* 2001;**36**(3):447-452.
9. 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.
10. Chee C, Ravinthiran T, Cheng C. Laparoscopic adrenalectomy: experience with transabdominal and retroperitoneal approaches. *Urology* 1998;**51**:29-32.
11. Imai T, Tanaka Y, Kikumori T, et al. Laparoscopic partial adrenalectomy. *Surg Endosc* 1999;**13**:343-345.
12. Janatschek G, Finkenstedt G, Gasser R, et al. Laparoscopic surgery for pheochromocytoma: adrenalectomy, partial resection, excision of paragangliomas. *J Urol* 1998;**160**:330-334.
13. Neumann HP, Reincke M, Bender BU, et al. Preserved adrenocortical function after laparoscopic bilateral adrenal sparing surgery for hereditary pheochromocytoma. *J Clin Endocrinol Metab* 1999;**84**:2608-2610.

Operación de Kasai laparoscópica. Detalles técnicos y resultados iniciales de una técnica promisoriosa*

M. Martínez, H. Questa, V. Gutiérrez

Servicio de Cirugía General. Hospital de Pediatría Garrahan.

RESUMEN: Objetivo. Describir los detalles técnicos de la operación de Kasai efectuada por vía laparoscópica y comentar los resultados iniciales obtenidos con el uso de esta técnica en pacientes con atresia de las vías biliares (AVB).

Material y método. Se analizó retrospectivamente la técnica quirúrgica utilizada en los primeros 3 pacientes con diagnóstico de AVB, con edades entre 2 y 4 meses.

Resultados. No hubo complicaciones intra ni postoperatorias. El tiempo quirúrgico promedio fue de 220 minutos (150-270minutos). Los tres pacientes comenzaron a realimentarse por vía oral a las 12 horas de la cirugía y recuperaron tránsito intestinal a las 24 horas postoperatorias. Presentan signos de adecuado flujo biliar como presencia de heces coloreadas, y ausencia de ictericia con resultados cosméticos excelentes.

Conclusión. La operación de Kasai puede ser efectuada por vía laparoscópica sin complicaciones. Los resultados iniciales son alentadores y los pacientes se recuperan rápidamente luego del procedimiento. El tiempo quirúrgico pudo ser disminuido significativamente y en el 3er caso fue similar o inferior al del abordaje por vía convencional. La operación de Kasai laparoscópica resulta ser una técnica promisoriosa y su verdadero rol será determinado luego de su utilización en un mayor número de casos.

PALABRAS CLAVE: Atresia de vías biliares; Kasai; Laparoscopia; Ictericia.

LAPAROSCOPIC KASAI'S OPERATION. TECHNICAL DETAILS AND PRELIMINARY RESULTS OF A PROMISING TECHNIQUE

ABSTRACT: Objective. The purpose of this study is to describe the technical details of laparoscopic porto-enterostomy and comment the initial results using this technique in patients with biliary atresia.

Methods. We analyzed the results of the first three patients with biliary atresia who underwent a laparoscopic surgical approach.

Results. There were no complications during surgery or in the postoperative period. The average surgical time was 220 minutes (150-270mi-

minutes). The three patients began oral feedings 12 hours after the procedure and achieved bowel movement after 24 hours. All of them showed signs of adequate bile flow, such as pigmented stools, and disappearance of jaundice. The cosmetic results were excellent.

Conclusions. The Kasai porto-enterostomy may be performed by laparoscopy without complications. The initial results were encouraging and the patients recovered promptly after this procedure. The surgical time was significantly diminished, thus in the third case it was similar or less than the required with open surgery. The laparoscopic porto-enterostomy is a promising technique and its real role will be known after more number of cases.

KEY WORDS: Biliary atresia; Kasai; Laparoscopy; Jaundice.

INTRODUCCIÓN

La Atresia de Vía Biliar (AVB) se define como una obliteración progresiva de los conductos biliares intra y extrahepáticos de origen no conocido, que conduce a la obstrucción del flujo biliar. La colestasis intratable provoca deterioro hepático progresivo, cirrosis, y muerte.

El objetivo de este trabajo es describir la operación de Kasai laparoscópica realizada en tres niños, con diagnóstico de AVB.

Las claras ventajas de la cirugía mínimamente invasiva se ponen de manifiesto en esta operación ya que además del sorprendente aspecto cosmético obtenido, se agregan la detallada visión anatómica de la región porta-hepatis, y la potencial disminución de bridas y adherencias postoperatorias, hecho que cobra relevancia ante la necesidad de un futuro trasplante hepático.

MATERIAL Y MÉTODO

Pacientes

Durante el periodo comprendido entre enero de 1988 y julio de 2002, en el servicio de cirugía infantil del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina, se trataron quirúrgicamente 110 pacientes con AVB.

Correspondencia: Servicio de Cirugía General. Hospital de Pediatría Garrahan. Pichincha 1850. Ciudad de Buenos Aires. Código Postal C 1249 ABN, Argentina.
*Trabajo presentado en el 36º Congreso Argentino de Cirugía Pediátrica. Noviembre 2002. Mar del Plata. Buenos Aires. Argentina.

Recibido: Abril 2003

Aceptado: Mayo 2003

Tabla I Descripción de los pacientes operados mediante Kasai laparoscópico

Caso	Sexo	Edad a la cirugía (meses)	Bilirrubina total mg%	Bilirrubina directa mg%	GOAT	TGP	FAL	Peso (g)	Duración (min)
I	M	2	7,7	5,8	356	310	791	4.800	240
II	M	4	8,7	7,8	326	350	591	7.400	270
III	M	2	7,8	5,8	202	120	1615	5.000	150

A los últimos tres pacientes con este diagnóstico, se les efectuó un Kasai laparoscópico.

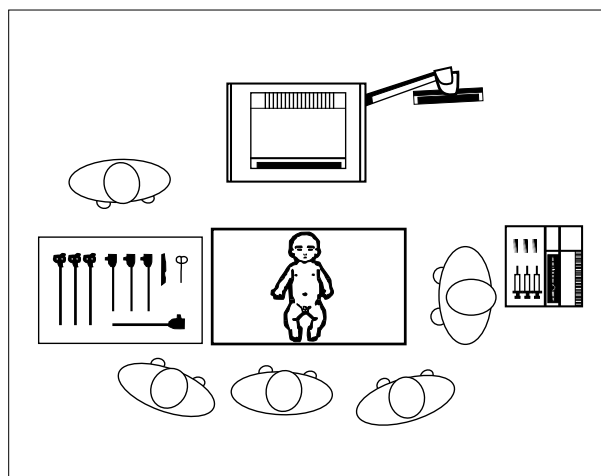
Caso 1. Recién nacido término (RNT) 39 SEM, con adecuado peso para edad gestacional (APEG), peso al nacer 2,800 Kg., sexo masculino. La manifestación clínica predominante fue ictericia prolongada de piel y mucosas, coluria y heces completamente acólicas. El hepatograma evidenció valores de bilirrubina total de 7,7 mg%, bilirrubina directa de 5,8 mg%, GOAT 356 UI, TGP 310 UI, FAL 791 UI. La ecografía abdominal demostró un hígado homogéneo, ausencia de vesícula biliar luego de seis horas de ayuno. La cirugía se realizó en diciembre de 2001. En ese momento el paciente tenía 2 meses y un peso de 4,800 Kg. La duración del procedimiento fue de 240 minutos. La estancia postoperatoria fue de tres días.

Caso 2. RNT 40 semanas, APEG 3,600 Kg, sexo masculino. Presentó ictericia desde el nacimiento, heces acólicas, bilirrubina total de 8,7 mg%, bilirrubina directa de 7,8 mg%, GOAT 326 UI, TGP 350 UI, FAL 591 UI. El estudio ultrasonográfico demostró hígado homogéneo, vesícula de pequeño tamaño. La cirugía se llevó a cabo en enero de 2002 a los cuatro meses de vida. Peso al momento quirúrgico 7,400 kg. La duración fue de 270 minutos. La estancia postoperatoria fue de cuatro días.

Caso 3. RNT, APEG, sexo masculino. A los dos meses de vida, con diagnóstico de AVB, se interviene en julio de 2002. Presentaba ictericia, coluria y acolia. Los valores de bilirrubina total fueron de 7,8 mg%, bilirrubina directa de 5,8 mg%, GOAT 202 UI, TGP 120 UI, FAL 1615 UI. El estudio ultrasonográfico demostró hígado homogéneo aumentado de tamaño, no se visualizó vesícula biliar luego de seis horas de ayuno. El peso al momento de la cirugía fue de 5 kg. La duración de la cirugía fue de 150 minutos. La estancia postoperatoria fue de cinco días, el alta se retardó por un cuadro de vías aéreas agregado (Tabla I).

Técnica

Se coloca al paciente en posición de decúbito dorsal, atraesado en la camilla de quirófano, con un realce a cuerpo completo (Fig. 1). Se ingresa al abdomen mediante una incisión periumbilical, utilizando técnica abierta para la colocación de un primer trocar de 5mm en el anillo umbilical. Se utiliza una óptica de 4 mm, de 30° y 20 cm. Se provoca un neumoperitoneo a una presión de insuflación de 8 a 10 mmHg.

**Figura 1.** Posición del paciente y del equipo quirúrgico.

Posteriormente, y bajo visión directa, se colocan tres trocarts accesorios (Fig. 2).

1. Trocar de 5 mm step con reductor a 3 mm, en flanco izquierdo, destinado al portaagujas, introducción y extracción de sutura, y eventualmente la utilización de bisturí armónico.
2. Trocar de 3 mm, en flanco derecho, para el disector y la pinza tractora.
3. Trocar de 3 mm, en fosa ilíaca derecha, por el que se coloca la cánula de aspiración.

Se colocan puntos externos tractores de poligalactina 2-0 transparietales y transhepáticos. El punto trasparietal se realiza con portaagujas tradicional, una vez que ingresa en el abdomen. La aguja, es tomada con el endoport, y el punto se pasa transhepático. Al exteriorizarse la aguja del parenquima hepático, se retoma con endoport y se traspasa nuevamente la pared abdominal. Mediante estos puntos de tracción se logra una exposición adecuada de la cara hiliar del hígado sin necesidad de colocar medios de separación endoscópicos, y sin necesidad de liberar los ligamentos de suspensión hepática.

La disección comienza con la vesícula atrésica utilizando hook monopolar avanzando luego hacia el resto de la vía biliar atrésica, para llegar al porta-hepatis.

El hallazgo de grandes adenopatías a este nivel suele entorpecer la disección y las mismas deben ser reseca-

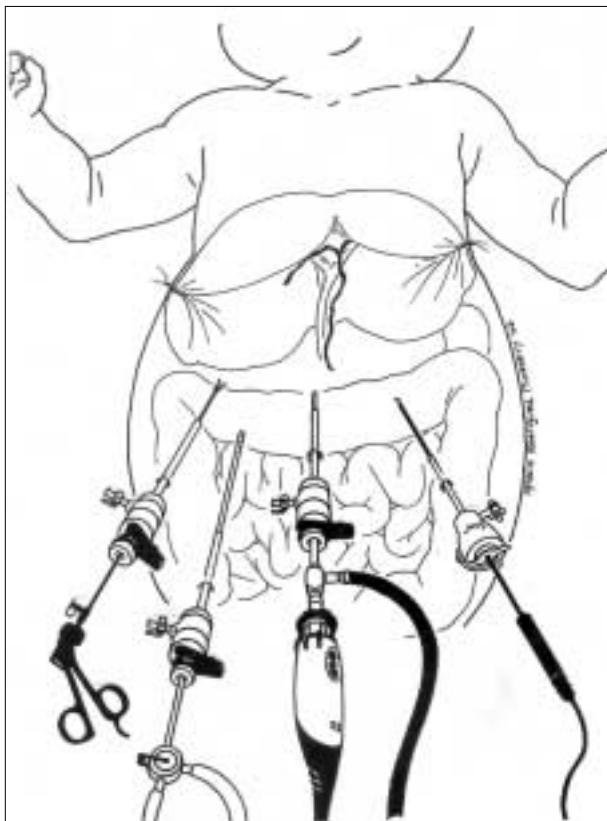


Figura 2. Esquema que detalla la ubicación de los 4 trocáres y el instrumental que ingresa por cada uno de ellos. Nótese los puntos tractoros trans-parieto-hepáticos.

Se identifica las arterias hepáticas derecha e izquierda, y por detrás de las mismas, la división de la vena porta que delimita el espacio porta-hepatis inmediatamente por encima.

Se toma con pinza tractora el porta hepatis y se secciona el mismo con tijera, hasta observar la salida de bilis por el mismo.

Posteriormente se confecciona la Y de Roux. Para esto, se busca el asa fija y a 15 cm del Treitz, se efectúa una marca en la serosa intestinal con electrobisturí para identificar los segmentos distal y proximal. Se extraen el trocar y la óptica del ombligo, se amplía la brecha, y se exterioriza el asa elegida. Se confecciona la anastomosis al pie a 40 cm aproximadamente.

Se confecciona una nueva jareta en el ombligo para reinstalar trocar de 5mm y el neumoperitoneo.

Luego de la identificación del mesocolon, se labra un orificio en el mismo, pasando por el mismo el asa de la Y de Roux.

La confección de la portoentero anastomosis se realiza de modo termino-terminal, con polidioxanona 5-0, aguja C1. Inicialmente se colocan dos puntos de reparo tractoros externos atravesando la pared abdominal. Estos puntos toman ambos bordes lateroposteriores, y vuelven a exteriorizarse por la pared abdominal.

Tabla II Clasificación histológica de Gauthier y Odievre⁽¹⁰⁾

Tipo I	No se identifica epitelio biliar, ni luz ductal.
Tipo II	Presencia de luces biliares con epitelio cuboidal, cuyo diámetro es menor a 50 micrones.
Tipo III	Conductos biliares identificables, tapizados por epitelio columnar, mayor de 50 micrones.

A continuación se realizan dos o tres puntos en la cara posterior a nudo externo según técnica de Roeder. Luego se anudan y cortan los laterales.

Se completa con sutura a puntos separados la cara anterior de igual manera;

En la Figura 3 se aprecia el resultado final de la cirugía, lograda en forma mínimamente invasiva por pequeñas incisiones.

RESULTADOS

El análisis microscópico de la porta hepatis según la clasificación de Gauthier y Odievre demostró en los tres casos ser de tipo II (Tabla II).

Los tres pacientes comenzaron tolerancia a la vía oral temprana, recibiendo leche materna a las 12 horas de la cirugía. Todos recuperaron el tránsito intestinal antes de las 24 horas postoperatorias con presencia de heces coloreadas verdes en el pañal (Fig. 3).

El uso de analgésicos en el postoperatorio fue mínimo y la recuperación fue notablemente satisfactoria en todos los casos.

Los dos primeros pacientes de esta serie se encuentran actualmente anictéricos, con valores normales en el hepatograma y control ecográfico normal. El último niño intervenido, presenta niveles en descenso de bilirrubina y transaminasas, siendo aún reciente su postoperatorio al momento de esta descripción.

Los resultados cosméticos han sido sorprendentes en todos los casos, tal como se evidencia en el postoperatorio alejado.

DISCUSIÓN

En 1957, Kasai y Susuki⁽¹⁾, describieron la hepático portoentero anastomosis como operación en el tratamiento de la AVB. El uso de éste procedimiento, cambió el rumbo de esta patología y la historia natural de este grupo de recién nacidos, que hasta ese momento, no contaban con una clara salida terapéutica y presentaban una supervivencia inferior a los dos años de vida.

Morio Kasai en 1968 publicó sus primeros trece años de experiencia, reportando los resultados obtenidos en 87 pacientes operados y evaluó la realización de la hepaticoportentero anastomosis como procedimiento quirúrgico en la lla-



Figura 3. Resultados cosméticos y funcionales a las 24 horas del postoperatorio. Nótese la deposición coloreada que tiñe el pañal.

mada AVB no corregible. La conclusión de su trabajo fue que, en este grupo de pacientes, para los cuales no existía tratamiento que ofrecer, la operación de Kasai brindaría una expectativa favorable, sobre todo si se practicaba antes de los cuatro meses⁽²⁾.

La operación de Kasai representa en la actualidad la primera línea de tratamiento en la AVB. Su ejecución temprana, en centros con experiencia, disminuye el número de trasplantes hepáticos. Se considera centro con experiencia aquel que realiza más de cinco derivaciones por año⁽³⁾.

La mayoría de las publicaciones insisten en que la indicación quirúrgica temprana (antes de los 60 días), mejora notablemente el porcentaje de éxito quirúrgico⁽⁴⁻⁵⁾. La AVB es la indicación más común de trasplante hepático en la población pediátrica, representando más del 50% en la mayoría de las series⁽⁶⁾. En los últimos años algunos centros proponen trasplante hepático primario en la AVB si bien no existe consenso al respecto.

En el Servicio de Cirugía Infantil del Hospital Juan P. Garrahan. Buenos Aires se intervinieron 110 pacientes con AVB, en el periodo comprendido desde enero de 1988 a julio de 2002. En 82 pacientes se realizó operación de Kasai. A partir de diciembre de 2001, logramos efectuar exitosamente tres procedimientos de Kasai laparoscópico sin complicaciones.

La primera operación de Kasai laparoscópica fue efectuada en Brasil por el Dr. Esteves Pereira en el año 2001. No existen publicaciones al respecto en la literatura y nuestros casos, junto con los del Dr. Esteves Pereira forman parte de las primeras experiencias con el uso de esta técnica a nivel mundial.

Como beneficio de importancia, además de los obvios resultados cosméticos, sospechamos que si en la evolución de la enfermedad, estos niños necesitaran un trasplante hepático, la cirugía mínimamente invasiva le garantizará la presencia de un abdomen poco abultado y con menor presencia de bridas y adherencias postoperatorias⁽⁷⁾.

El diagnóstico prenatal, los estudios inmunohistoquímicos, la cirugía endoscópica mínimamente invasiva, y los centros altamente especializados en trasplante hepático colaborarán para encontrar el rumbo definitivo, en el tratamiento de los pacientes afectados por Atresia de Vía Biliar⁽⁸⁻¹⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kasai M, Watanabe K, Yamagata A, Takamura U. Surgical treatment of biliary atresia. *Nihonijishinpo* 1957;**15**:1730-1732
2. Kasai M, Kimura S, Asakuba Y, et al. Surgical treatment of biliary atresia. *J P Surg* 1968;**3**:665-675.
3. Ohi R. Surgery for Biliary Atresia. *Liver* 2001;**21**:175-182.
4. Okazaki T, Kobayashi H, Yamataca A, et al. Long Term postsurgical outcome of Biliary Atresia. *J P Surg* 1999;**34**:312-315.
5. Lee H, Lewis J, Shoen B, et al. Kasai Portoenterostomy. Difference related to race. *J P Surg* 2001;**36**:1196-1198.
6. Carceller A, Blanchard H, Alvarez F, et al. Past and Future of Biliary Atresia. *J P Surg* 2000;**35**:717-720.
7. Tat-Hin Ong. Prevention of Intraabdominal Adhesion in Kasai Portoenterostomy. *J P Surg* 2001;**36**:1613-1614.
8. Ohhama Y, Shinkai M, Fujita S, et al. Early Prediction of Long Term Survival and the Timing of Liver Transplantation after Kasai Operation. *J P Surg* 2000;**35**:1031-1034.
9. Shoen B, Lee H, Sullivan K, et al. The Kasai Portoenterostomy. When is it too late? *J P Surg* 2001;**36**:97-99.
10. Chardot C, Carton M, Bendelac N, et al. Prognosis of Biliary Atresia in the Era of Liver Transplantation. French National Study From 1986 to 1996. *Hepatology* 1999;**30**:606-611.
11. Shimaoka S, Ohi R, Saeki M, et al. Problems during and after pregnancy of former biliary atresia treated successfully by the Kasai procedure. *J P Surg* 2001;**36**:349-351.
12. Kinugasa Y, Nakashima Y, Matsuo S, et al. Bile ductular as a prognostic factor in biliary atresia. An Immunohistochemical Assessment. *J P Surg* 1999;**34**:1715-1720.
13. Kim M, Park Y, Han S, et al. Biliary Atresia in Neonates and Infants: Triangular Area of high signal intensity in the porta hepatis at T2-weighted MR Cholangiography with US and Histopathologic correlation. *Radiology* 2000;**215**:395-401.
14. Endo M, Masuyama H, Hirabayashi T, et al. Effects of Invaginating anastomosis in Kasai Hepatic Portoenterostomy on resolution of jaundice, and Long-term outcome for patients with biliary atresia. *J P Surg* 1999;**34**:415-419.

Factores relacionados con la severidad en el niño politraumatizado

E. de Tomás, J.A. Navascués, J. Soletto, R. Sánchez, R. Romero, M.A. García-Casillas, E. Molina, J.C. de Agustín, J. Matute, F. Aguilar, J. Vázquez

Servicio de Cirugía Pediátrica, HGU «Gregorio Marañón», Madrid.

RESUMEN: Objetivos. El objetivo de este trabajo es el análisis epidemiológico del politraumatismo infantil en nuestro medio, haciendo especial hincapié en los factores relacionados con la severidad del mismo y la supervivencia de los pacientes.

Material y métodos. Desde Enero de 1995 a Diciembre de 2000 estudiamos de forma prospectiva los 2.166 niños que ingresaron en nuestro Centro tras sufrir un traumatismo. De acuerdo con los últimos criterios aceptados a nivel internacional, consideramos politraumatismos severos los pacientes con un Injury Severity Score (ISS) superior a 15. Los 79 niños que cumplían este criterio constituyen la población del estudio. Para los análisis estadísticos empleamos los test de χ^2 y t de Student, considerando estadísticamente significativos valores de p inferiores a 0,05.

Resultados. Fueron 49 niños y 30 niñas, con un promedio de edad de 9,7 años (rango 0-15 años). El 77,2% fueron víctimas de accidentes de tráfico. La categorización inicial (Pediatric Trauma Score o Índice de Trauma Pediátrico, ITP) permitió sospechar la gravedad del traumatismo en el 73,4% de los casos (58 niños con un ITP \leq 8). El 32,9% de los niños ingresaron en situación de coma (26 niños con un Glasgow \leq 8). El I.S.S. promedio fue de 23,4 (rango 16-75).

El 87,3% de los niños sufrieron lesiones múltiples, siendo la más frecuente el traumatismo craneal (87,3%). Se diagnosticaron 371 lesiones en los 79 niños, con un promedio de 4,7 lesiones por niño (rango 1-9).

El 65,8% de los niños precisó ingreso en unidad de cuidados intensivos, el 58,2% se sometió a algún tipo de intervención quirúrgica y el 35,4% precisó transfusiones de hemoderivados. Aparecieron complicaciones durante el ingreso en el 51,9% de los niños. La estancia media fue de 17,1 días (rango 0-214 días).

La mayor severidad se produjo en el grupo de edad de 4 a 7 años (I.S.S. promedio de 25,6, mortalidad del 28,6%), aunque de forma no significativa. En cuanto al mecanismo causal, la mayor gravedad se observó en los ocupantes de automóviles (I.S.S. promedio de 27,2, mortalidad del 16,6%), subrayando que dos de cada tres niños no portaban ningún tipo de sistema de retención.

La mortalidad global fue del 11,4% (n = 9) y el 94,3% de los niños que sobrevivieron presentaron algún tipo de secuela anatómica o funcional de carácter permanente.

Conclusiones. Los accidentes de tráfico y la falta de uso de los sistemas de retención han sido la causa más importante de las lesiones. Su elevada mortalidad y la altísima incidencia de secuelas hacen imperativas las medidas de educación de la población en cuanto al empleo de dispositivos de retención en los niños, lugar en el que juegan un papel crucial el Cirujano Pediátrico y el Pediatra.

PALABRAS CLAVE: Trauma; Infancia; Epidemiología.

EVENTS RELATED WITH INJURY SEVERITY IN PEDIATRIC MULTIPLE TRAUMA

ABSTRACT: Aims. Epidemiological analysis of main factors affecting multiple trauma in children in our environment.

Methods. We reviewed the data collected from the patients (n = 2.166) admitted to our hospital because of trauma and included in our Registry from January 1995 to December 2000. Among this group 79 patients were considered severely injured trauma patients according Injury Severity Score (ISS) (ISS > 15) and selected for the study. Statistical analysis was done using χ^2 and Student t test, p values under 0.01 were considered significant.

Results. Group gender distribution was 49 males and 30 females, age average was 9.7 years (range 0-15 years) Traffic related injuries were the leading cause of trauma in this group (77,2%). Initial triage by using the Pediatric Trauma Score allowed identifying the injury severity in 73,4% of patients (58 children obtained a PTS \leq 8). In 32,9% of the cases the patient was in coma at admission in the Emergency (Glasgow Coma Scale \leq 8, n = 26). ISS average was 23.4 (range 16-75). Most patients suffered from multiple injuries (87,3%), average of injuries number was 4,7 (range 1-9). The most frequent trauma localization was cranial trauma.

Admission in the intensive care unit was necessary in 65,8% of patients, and any kind of surgical procedure was done in 35,4%. Average length of stay was 17,1 days (range 0-214 days).

Injury severity was higher in automotive patients without restraining systems (I.S.S. average 27,2, mortality 16,6%).

Overall mortality was 11,4% (n = 9), and 94,3% of patients presented any functional or anatomic disability.

Conclusions. Traffic related injuries are the main cause of multiple trauma in children. The severity and high mortality of these injuries make imperative polytonal education systems and the use of restraining devices.

KEY WORDS: Trauma; Childhood; Epidemiology.

Correspondencia: Dra. Elena de Tomás, Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón», C/ Doctor Castelo 49, 28009 Madrid.

Recibido: Agosto 2002

Aceptado: Marzo 2003

Tabla I I.T.P. Parámetros que se evalúan y puntuación que se asigna según los hallazgos

	+2	+1	-1
Peso	> 20 kg	10 – 20 kg	< 10 kg
Vía aérea	Normal	Sostenible	Insostenible
T.A	> 90 mm Hg	90 – 50 mm Hg	< 50 mm Hg
S.N.C.	Consciente	Obnubilado	Coma o descerebrado
Heridas	No	Menores	Mayor o penetrante
Fracturas	No	Cerrada	Abierta o múltiple

INTRODUCCIÓN

El trauma constituye la primera causa de muerte en la edad pediátrica y produce aproximadamente un 50% de las mismas⁽¹⁾. El último informe de la UNICEF señala que en los países industrializados los accidentes alcanzan la cota del 40% de todos los fallecimientos⁽²⁾. Además, un elevado porcentaje de los pacientes presenta algún tipo de secuela^(3,4). Se calcula que en los últimos 10 años fallecen en nuestro país anualmente entre 1.500 y 2.400 niños y adolescentes menores de 19 años como consecuencia de los accidentes. Los accidentes de tráfico suponen la causa más frecuente de politraumatismo y mortalidad infantil⁽⁵⁻⁷⁾.

Estos datos tan alarmantes nos llevaron a analizar de manera prospectiva tanto los aspectos epidemiológicos del trauma grave como los distintos factores que pudieran tener alguna relación con el grado de severidad del niño politraumatizado.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizan los datos del Registro de Trauma Pediátrico (RTP) que se lleva a cabo en el Hospital General Universitario Gregorio Marañón, en el que se incluyen todos los pacientes menores de 16 años que requieren ingreso hospitalario como consecuencia de las lesiones derivadas de un traumatismo (códigos de la Clasificación Internacional de Enfermedades o ICD9-CM del 800 al 959.9). Entre Enero de 1995 y Diciembre de 2.000 se registraron 2.166 pacientes. En dicho Registro se recogen de manera prospectiva datos personales del niño (edad, peso, etc.), del accidente (mecanismo, lugar, etc.), de la asistencia prehospitalaria (cuándo, quién, cómo, accesos venosos, medicación, etc.) y del estado físico del paciente (tensión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria, estado de la vía aérea, etc.). Se realiza una evaluación del nivel de conciencia mediante la escala de coma de Glasgow así como una categorización inicial mediante el Pediatric Trauma Score (PTS) o Índice de Trauma Pediátrico (ITP)⁽⁷⁾. Este índice de severidad anatómico-fisiológico se calcula en base a 6 variables, como se observa en la tabla I, y tiene un valor pronóstico en cuanto a la morbi-mortalidad^(8,9), de forma que

Tabla II Regiones corporales del A.I.S.*

Región	Definición
Externa	Superficial
Cabeza y cuello	Cráneo, cerebro, cuello, garganta
Cara	Macizo facial, ojos, oídos
Tórax	Organos torácicos incluidas costillas
Abdomen	Organos abdominales y pélvicos
Extremidades	Miembros superiores e inferiores incluyendo pelvis

*Abbreviated injury scale

Tabla III Códigos del A.I.S

Región	Código de severidad
1	Menor
2	Moderado
3	Serio
4	Severo
5	Crítico
6	Lesión máxima (virtualmente mortal)

se consideran traumatizados potencialmente graves los pacientes con un ITP ≤ 8 .

Una vez conocidas todas las lesiones se calcula el Injury Severity Score (ISS), índice de severidad anatómico introducido por Baker y cols. en 1974⁽¹⁰⁾ y que en la actualidad y a nivel internacional se considera el índice más fiable para evaluar la gravedad de pacientes con múltiples lesiones, ya sean niños o adultos. El ISS se calcula mediante la suma del cuadrado de las tres puntuaciones más altas del Abbreviated Injury Scale (AIS)⁽¹¹⁾ en 3 regiones distintas (Tablas II y III). Hoy en día, se considera un politraumatismo severo aquél en el que el ISS es > 15 . De los 2.166 niños incluidos en el Registro desde Enero de 1995 hasta Diciembre de 2.000, 79 cumplían este criterio y constituyen la población del presente estudio.

Posteriormente se registra también la evolución del paciente en cuanto a tratamientos, intervenciones quirúrgicas, complicaciones, estancia hospitalaria, reingresos, secuelas, mortalidad, etc.

Los análisis estadísticos se llevan a cabo mediante los test de χ^2 y t de Student, considerando estadísticamente significativos valores de $p < 0,05$. Todos los cálculos y tests estadísticos se realizan con la ayuda del programa informático Epi-Info V6.

RESULTADOS

De los 79 pacientes, 49 fueron niños (62%) y 30 niñas. Las edades estuvieron comprendidas entre 0 y 15 años, con una media de 9,7 años. Las tres cuartas partes fueron niños entre 8 y 15 años (Fig. 1).

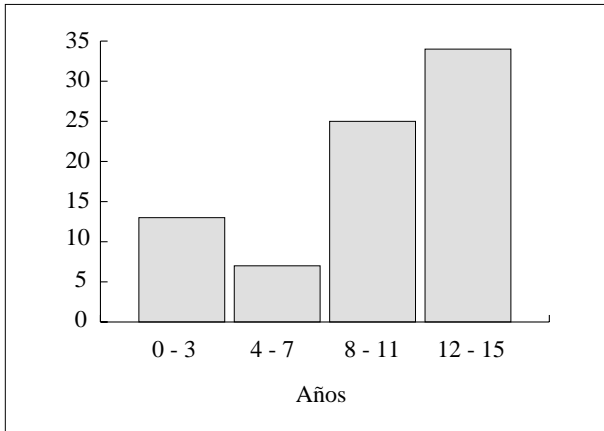


Figura 1. Número de casos en cada grupo de edad.

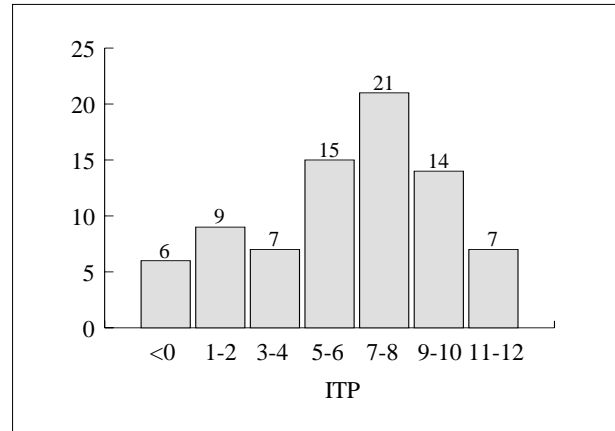


Figura 2. Distribución de los pacientes en función del ITP.

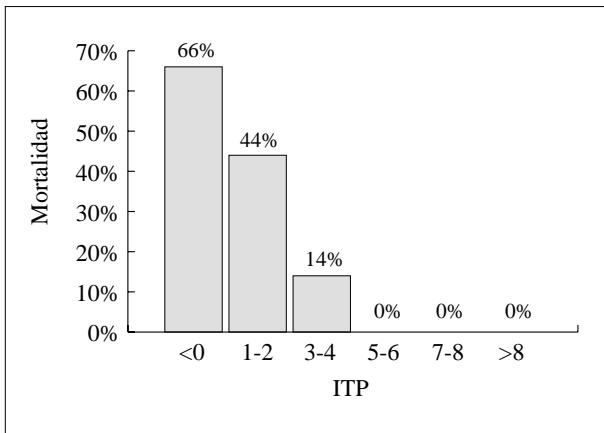


Figura 3. Relación entre el ITP y la mortalidad en nuestra serie.

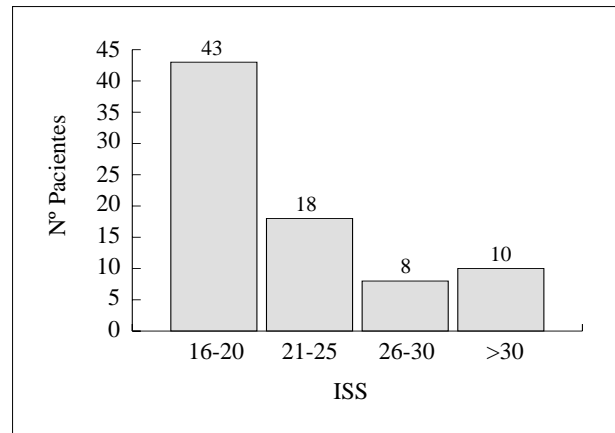


Figura 4. Distribución de los pacientes en función del Injury Severity Score (I.S.S.).

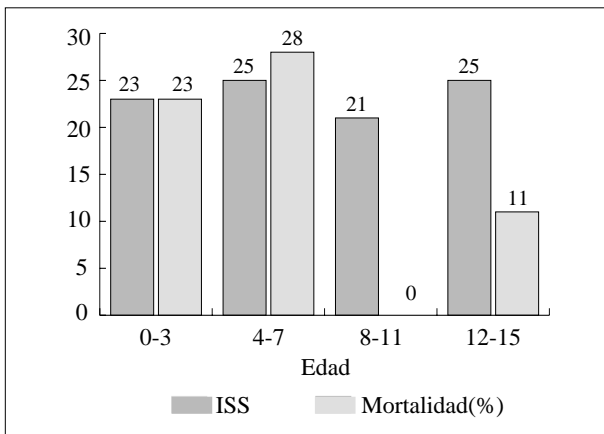


Figura 5. Severidad del trauma (en base al I.S.S.) y mortalidad en los distintos grupos de edad.

La causa de las lesiones fue en un 77,2% los accidentes de tráfico (30 de automóvil, 18 atropellos, 8 de motocicleta

y 5 de bicicleta). El resto fueron 4 caídas accidentales, 7 precipitaciones, 2 accidentes deportivos y 5 por causas diversas, entre los que destacaron por su gravedad un ahorcamiento y un ahogamiento, ambos mortales.

Utilizando el ITP en el momento de la categorización inicial, tuvimos 58 pacientes con un ITP ≤ 8 (73,4%) (Fig. 2). El ITP mostró una estrecha correlación inversa con la mortalidad, como se muestra en la figura 3.

En cuanto al ISS, 43 pacientes (54,4%) tuvieron una puntuación entre 16 y 20 y el 12,6% (n = 10) por encima de treinta (Fig. 4).

Relacionando la severidad con la edad de los pacientes, encontramos que tanto el I.S.S. promedio más alto como la mayor mortalidad estuvieron en el grupo de edad entre 4 y 7 años, aunque las diferencias con respecto al resto de grupos de edad no fueron estadísticamente significativas (Fig. 5).

Los accidentes de tráfico, especialmente los de automóvil y los atropellos, en este orden, fueron los causantes de los

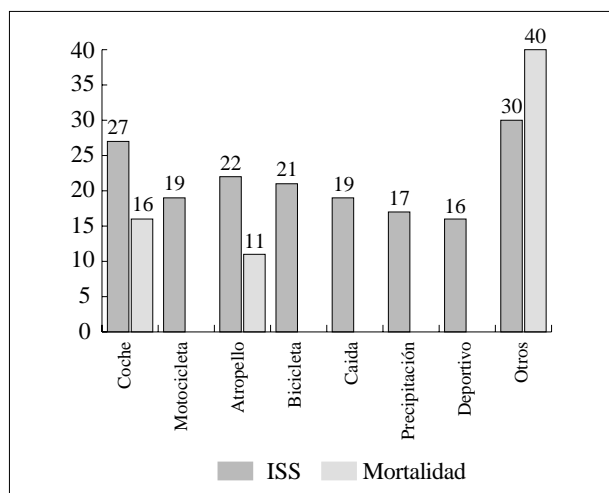


Figura 6. Severidad de las lesiones (I.S.S.) y mortalidad en relación a la etiología del trauma.

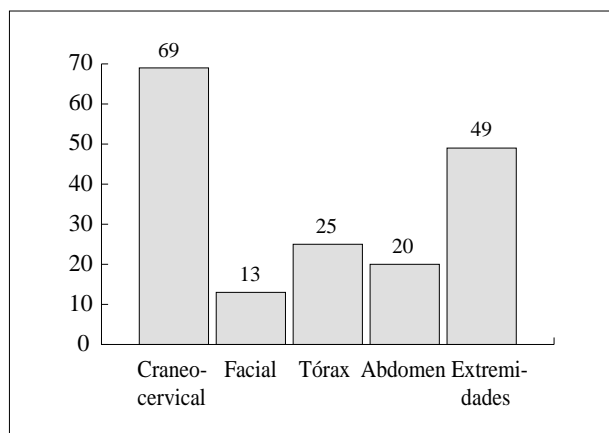


Figura 8. Localización de las lesiones.

traumatismos más graves, al tener el I.S.S. promedio más alto y la mortalidad más elevada de forma estadísticamente significativa (Fig. 6). En este punto hay que destacar que cerca de dos tercios de los niños que sufrieron un accidente de automóvil no portaban ningún tipo de dispositivo de retención, y que la misma proporción de niños que sufrieron un accidente de motocicleta no llevaban casco protector. La no utilización de dispositivos de retención en el automóvil se asociaron a una mayor severidad, siendo aquí las diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) (Fig. 7).

En cuanto al número y localización de las lesiones, el 48% de los pacientes tuvo 5 o más lesiones, con una media de 4,7 lesiones por niño, siendo la localización más frecuente la cráneo-cervical (87,3%), seguida por el aparato locomotor (62%). El 78,1% de los niños tuvo afectación de múltiples regiones (Fig. 8).

Dos terceras partes de los casos requirieron ingreso en UCIP, con una estancia media hospitalaria de 174 días (rango 1-214 días). El 64,6% precisó transfusiones de hemoderivados.

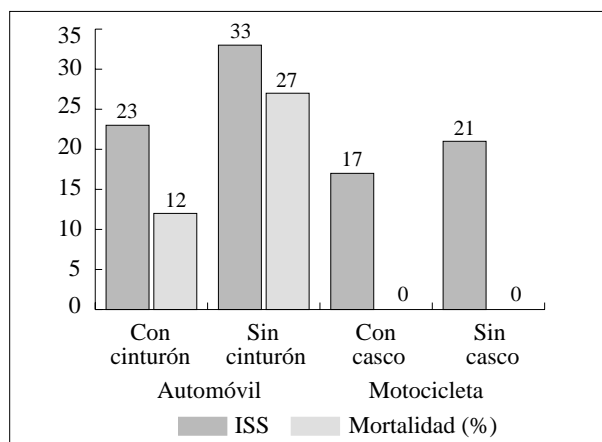


Figura 7. Influencia del empleo de medidas de seguridad en la severidad de las lesiones (I.S.S.) y en la mortalidad en los accidentes de tráfico.

Un 58,2% de los pacientes precisó algún tipo de procedimiento quirúrgico. Durante el ingreso presentaron alguna complicación el 51,9% de los niños, siendo las más frecuentes las ortopédicas y las infecciosas.

El 94% de los niños presentaron secuelas anatómicas de alguna clase. La mortalidad en nuestra serie fue del 11,4%.

DISCUSIÓN

Es un hecho conocido el que aproximadamente dos terceras partes de los traumatismos en la infancia los sufren los varones, y en el estudio se observa que esto es igual de cierto para los traumatismos severos en nuestro medio. Se acepta que el carácter propio de los niños les hace más propensos a desarrollar actividades de riesgo que las niñas. El predominio de los grupos de mayor edad en la serie podría tener la misma explicación.

En cuanto a los distintos mecanismos etiológicos, podíamos intuir que el grueso de nuestra población pediátrica gravemente traumatizada fueran víctimas de «accidentes» de tráfico, pero lo que no podíamos sospechar siquiera es que una proporción tan elevada de los niños que sufrieron un accidente de automóvil no portaran ningún tipo de dispositivo de retención. No nos referimos ya a un dispositivo de retención homologado y adecuado al peso del niño, como sería deseable, sino al empleo de un simple cinturón de seguridad. El estudio demuestra que las lesiones fueron más graves y la mortalidad fue mayor cuando no se emplearon dispositivos de retención, lo cual nos lleva inevitablemente a pensar que algunas de estas muertes y parte de las lesiones se podrían haber evitado con el uso de una medida de prevención tan sencilla y difundida (además de obligatoria) como es el empleo del cinturón de seguridad en el automóvil. Otro tanto similar se podría decir de los niños que sufrieron accidentes de moto-

cicleta sin llevar el obligatorio casco. A la vista de estos datos resulta fundamental insistir en las medidas de educación vial de la población, sobre todo en cuanto a una medida tan básica como es el uso prioritario del adecuado sistema de retención en los automóviles. Somos los Cirujanos Pediátricos junto con los Pediatras los que, por tratar niños, jugamos un papel crucial en la función de difundir, enseñar y estimular de cualquier manera a los padres en el empleo correcto y continuo de estas medidas, para que consigamos que estas cifras de morbilidad disminuyan en la mayor medida posible.

El ITP, pese a ser la herramienta de categorización más específica del niño, en nuestra serie sólo tuvo una sensibilidad del 73,4%. Dicho de otro modo, la gravedad del trauma no pudo ser intuida en base al empleo de este índice de severidad en 21 de los 79 niños. Este es un número demasiado grande de traumatismos severos pasados por alto en primera instancia, y más aún teniendo en cuenta que a este índice se le atribuye una alta sensibilidad a costa de una baja especificidad, con el consiguiente «sobretiage» que ello conlleva.

El hecho de que la mayor severidad en nuestro estudio se observara en el grupo de edad entre 4 y 7 años no debe ser tomado en consideración, ya que el resultado no fue estadísticamente significativo. La explicación radica en que se trata del grupo menos numeroso y que incluye dos casos de traumatismos mortales.

La mortalidad global en nuestra serie fue de un 11,4%, aumentando de forma progresiva al disminuir el ITP por debajo de 5 y aumentar el ISS por encima de 20. Estas cifras de mortalidad se encuentran dentro de lo esperado tratándose de un grupo seleccionado por la severidad de sus lesiones⁽¹²⁾. Pero si la mortalidad es elevada, mucho más lo fue la incidencia de secuelas, que se situó en el 94% de los niños que sobrevivieron. Si bien es cierto que muchas de ellas fueron de gravedad menor (cicatrices inestéticas, dismetrías, pequeñas desviaciones axiales de los miembros, etc.), otras fueron de tal gravedad que impidieron al paciente la realización de sus funciones normales. El traumatismo craneoencefálico fue el responsable de las secuelas más severas, hecho ya conocido en la literatura⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Considerando que el trauma es la enfermedad que más muertes causa en la infancia, debería resultar una necesidad prioritaria conocer su incidencia real, epidemiología, diferencias entre los distintos grupos de edad, asistencia prehospitalaria, necesidades humanas y económicas, evolución de los pacientes, etc. Por el contrario sorprende la escasez de datos disponibles en este sentido en nuestro país. La importancia de realizar un Registro de Trauma Pediátrico radica en recoger todos los datos relacionados con el trauma y el paciente, para poder conocer cuándo, dónde y cómo se accidentan nuestros niños, cómo es el manejo pre- e intrahospitalario, cuáles son las lesiones que se producen y cómo inciden todos estos factores en la evolución del niño y la mor-

bimortalidad, y poder así mejorar nuestra asistencia al trauma desde la misma prevención⁽¹⁶⁻¹⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beaver BL, Haller JA. Epidemiología del traumatismo. En: Cirugía Pediátrica, págs. 108-15. Traducido de la 2ª edición en inglés de *Pediatric Surgery*. Ashcraft KW, Holder Tm. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1993.
2. Informe UNICEF. Diario Médico, 9 de Febrero de 2001.
3. Iñón AE. Trauma en pediatría. *Rev Cir Inf* 1994;4:5-7.
4. Navascués JA y cols. Registro de trauma pediátrico: Análisis de 1.200 casos. *Cir Pediatr* 1998;11:151-160.
5. García-Matres B, De Vergas C. Estudio sobre seguridad infantil dentro del: automóvil. *An Esp Pediatr* 1996. Libro de Actas XX-VI Reunión Anual de la Asociación Española de Pediatría, págs 230-231.
6. Crame KE. The pediatric polytrauma patient. *Clin Orthop* 1995; 318:125.
7. Marcus RE, Mills MF, Thompson GH. Multiple injury in Children. *J Bone Joint Surg Am* 1983;65:1290.
7. Tepas JJ, Mollit DL, Talbert JL y cols. The Pediatric Trauma Score as a predictor of injury severity in the injured child. *J Pediatr Surg* 1987;22:14-18.
8. Ramenofsky ML, Ramenofsky MB, Jurkovich GJ y cols. The predictive validity of the Pediatric Trauma Score. *J Pediatr Surg* 1987; 22:14-18.
9. Tepas JJ, Ramenofsky ML, Mollit DL y cols. The Pediatric Trauma Score as a predictor of injury severity: an objective assessment. *J Trauma* 1988;28:425-429.
10. Baker SP, O'Neill B, Haddow W y cols. The Injury Severity Score: A method for describing patients with multiple injury and evaluating emergency care. *J Trauma* 1974;14:187-196.
11. American Association for Automotive Medicine: *The Abbreviated Injury Scale*—1990 Revision. Des Plaines, III AAAM, 1990.
12. Magin MN, Erli HJ, y cols. Multiple trauma in children patterns of injury—treatment strategy—outcome. *Eur J Pediatr Surg* 1999; 9:316-324.
13. Rhodes M, Aronson J, Moerkirk G y cols. Quality of life after the trauma center. *J Trauma* 1988;28:931.
14. Wesson DE y cols. Functional outcome in pediatric trauma. *J Trauma* 1989;29:589-592.
15. Tepas JJ, DiScala C, Ramenofsky ML, Barlow B. Mortality and head injury: the pediatric perspective. *J Pediatr Surg* 1990;25:92-96.
16. McLellan BA. A Canadian National Trauma Registry: the time is now. *J Trauma* 1997;42:763-768.
17. Charters AC, Bailey JA. Experience with a simplified Trauma Registry: profile of Trauma at a University Hospital. *J Trauma* 1979;19:13-17.
18. Haller JA, Signer RD, Golladay ES et al. Use of a Trauma Registry in the management of children with life-threatening injuries. *J Pediatr Surg* 1976;11:381-385
19. Tepas JJ, Ramenofsky ML, Barlow B et al. National Pediatric Trauma Registry. *J Ped Surg* 1989;24:156-158

Tratamiento quirúrgico de un feocromocitoma bilateral en un paciente de 5 años con enfermedad de Von Hippel-Lindau

J.A. Blanco¹, D. Blanco², A. Alastrue³, A. Castellví¹, R.M. Isnard¹, G. Pintos⁴, A. Mangas⁴, N. Roig⁴, J.M. Casasa¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica, ²Servicio Anestesia, ³Servicio Cirugía General, ⁴Servicio Pediatría. Hospital «Germans Trias i Pujol». Badalona.

RESUMEN: Introducción. La enfermedad de Von Hippel Lindau (VHL) es un trastorno hereditario que condiciona una predisposición al desarrollo de tumoraciones. Cerebelo, páncreas, riñón glándulas suprarrenales y retina son los órganos que más frecuentemente se afectan.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente de 5 años de edad con una hipertensión arterial asintomática, en los antecedentes familiares destaca el padre con feocromocitoma bilateral por lo que se realizó estudio genético de sus 2 hijos. Nuestro paciente, el menor de ellos, presentaba una mutación del gen VHL en el brazo corto del cromosoma 3, y en uno de los controles periódicos se detectó una hipertensión de 160/100 mm. Hg clínicamente asintomática. El hermano no presentó mutación genética y está libre de enfermedad.

La presencia en orina de catecolaminas elevadas, la detección de una masa suprarrenal izquierda de unos 3 cm de diámetro por la ecografía, (la TAC no mostró patología de la suprarrenal derecha) y la gammagrafía con metaiodobencilguanidina (MIBG) confirmaron el diagnóstico de feocromocitoma. La RNM mostró otra masa de 0.8 cm. de diámetro confirmando un feocromocitoma bilateral.

Se inició tratamiento antihipertensivo con fenoxibenzamina y diltiazem controlándose la hipertensión. Se preparó la estrategia anestésica pre y peroperatoria fundamental para el éxito quirúrgico. La intervención se inició por vía laparoscópica se hizo la adrenalectomía izquierda, se reconvirtió a laparotomía para realizar adrenalectomía parcial derecha. A los 10 meses de la intervención el paciente está libre de sintomatología y sigue un tratamiento con glucocorticoides con dosis que se van reduciendo.

Comentarios. El caso es excepcional porque reúne las siguientes características: edad de diagnóstico precoz, la afectación familiar, hallazgo de una hipertensión arterial asintomática. Requiere una adecuada preparación preanestésica y anestésica, que propició una intervención sin complicaciones. Con un postoperatorio estable.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Von Hippel-Lindau; Feocromocitoma bilateral.

Organs such as the cerebellum, the pancreas, the kidney, the suprarenal glands and the retina are more usually affected by this disease.

Clinical case. We present the case of a 5-year-old patient who suffers from asymptomatic high blood pressure. In the family antecedents, it is relevant the case of the father, with pheochromocytoma bilateral, which led us to carry out a genetic study of his two sons. Our patient, the younger; presented a mutation of the VHL gene in the short arm of the chromosome 3. In one of the periodic controls, it could be detected high blood pressure of 160/100 mm. Hg, clinically asymptomatic. The other child did not present a genetic mutation and has no disease.

The presence of high catecholamines, the detection of a 3 cm left suprarenal mass through the ecography, the TAC that did not show a right suprarenal pathology and the MIBG scintigraphy confirmed the diagnosis of pheochromocytoma. The RNM showed another 0.8-cm mass which confirmed a pheochromocytoma bilateral.

We started the treatment against high blood pressure with fenoxibenzamine and diltiazem, and we controlled this problem. We also prepared the pre-and-post operation anesthetic strategy, which is so important for the surgical success. The operation started by a laparoscopic, we made left adrenalectomy and we had to reconvert to laparotomy to make partial right adrenalectomy. Six months after the operation, the patient is free from symptomatology and follows a treatment with glucocorticoides with smaller and smaller doses.

Comments. The case is exceptional because it embodies the following characteristics: early diagnostic age, family affection and discovery of asymptomatic high blood pressure. It needed an appropriate pre-anesthetic and anesthetic preparation, which gave way to an operation without complications. The postoperation was also stable and presented no complications.

KEY WORDS: Von Hippel-Lindau disease; Pheochromocytoma bilateral.

SURGICAL TREATMENT OF A PHEOCHROMOCYTOMA BILATERAL IN A 5 YEAR OLD PATIENT WITH THE VON HIPPEL-LINDAU DISEASE

ABSTRACT: Introduction. The disease of Von Hippel Lindau (VHL) is hereditary and causes a predisposition to the development of tumours.

Correspondencia: José A. Blanco Domínguez, C/ Bruc 69, 2º-1ª. 08009 Barcelona.

Recibido: Mayo 2002

Aceptado: Enero 2003

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Von Hippel Lindau (VHL) es un trastorno hereditario que condiciona una predisposición al desarrollo de tumoraciones. Los órganos que más frecuentemente se afectan son el cerebelo, páncreas, riñón glándulas suprarrenales y retina. Es una enfermedad con una herencia autosómica dominante de alta penetrancia, con una alteración del gen VHL que se localiza en el brazo corto del cromoso-



Figura 1. Imagen ecográfica donde se observa masas suprarrenal izquierda de 3 cm. de diámetro.

ma 3, con una incidencia de presentación 1/36.000 a 1/85.000 de nacidos vivos. La enfermedad de Von Hippel-Lindau se conoce con este nombre desde 1932, pero hace más de un siglo que se habían descrito los primeros casos. En 1904 Von Hippel fue el primero en describir los hemangioblastomas de retina y en 1926 Lindau asoció los hemangiomas retinianos con los del sistema nervioso central y los tumores viscerales⁽¹⁾. En 1995 National Cancer Institute de EE.UU. propuso la clasificación^(2,3) clínica en dos tipos: a) tipo uno, cuando no se presenta feocromocitoma y b) tipo dos, aquellos casos que cursan con un feocromocitoma, sintomáticos o no, que suele ser bilateral en más del 50% de los casos.

El motivo de presentar este caso se debe a la corta edad del paciente, la detección de una hipertensión arterial asintomática. Resaltar la importancia, de una vez controlada medicamente la hipertensión, preparar el preoperatorio y una anestesia que permita un acto quirúrgico y postoperatorio sin complicaciones importantes.

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 años de edad al que se había realizado un estudio genético por estar su padre afecto de la enfermedad de VHL, el cual mostró una mutación G114S del gen VHL en el brazo corto del cromosoma 3. En un de los controles periódicos se le había constatado una hipertensión de 160/100 mm Hg. clínicamente asintomática.

Antecedentes familiares. Padre afecto de enfermedad de Von Hippel-Lindau, con insuficiencia suprarrenal secundaria a supraadrenalectomía bilateral por feocromocitoma, hipertensión, diabetes mellitus, dislipemia, cardiopatía isquémica.

Antecedentes personales. Bronquitis de repetición con crisis asmáticas, detectada alergia al polvo, sin tratamiento asmático de base.

Clínica. Debido a la detección de una hipertensión arterial (HTA) asintomática y los antecedentes familiares se prac-

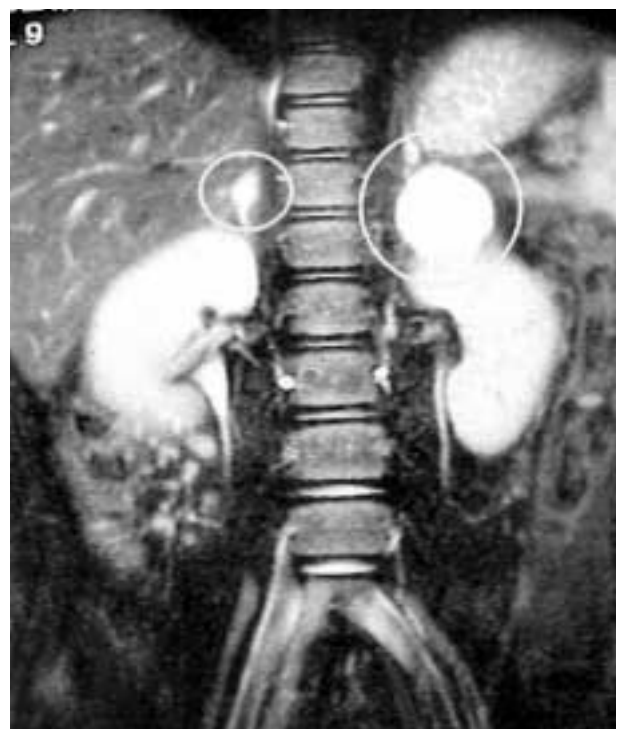
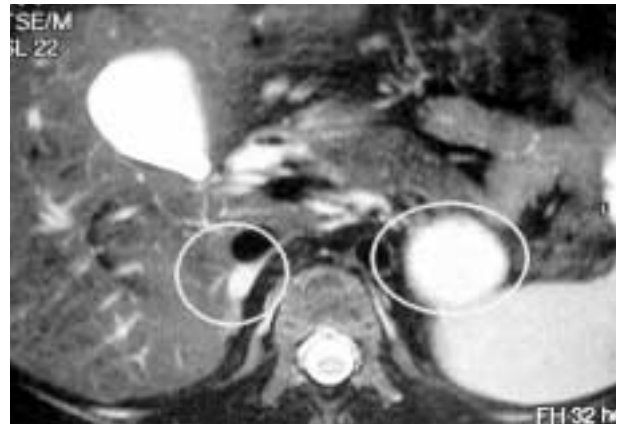


Figura 2. Imagen de TAC que muestra una masa suprarrenal izquierda, otra masa en suprarrenal derecha y adenopatías paraaórticas.

ticó un estudio de catecolaminas en orina de 24 horas, que fueron elevadas: noradrenalina 1.187 mcg/24h (N= 20-70) y la nor-metanefrina 2.263 mcg/24h (N= 50-650).

El estudio ecográfico abdominal detectó una masa suprarrenal izquierda de unos 3 cm de diámetro (Fig. 1), la tomografía axial computerizada (TAC) confirmó el diagnóstico ecográfico, objetivándose además adenopatías paraaórticas en el lado izquierdo. La gammagrafía MIBG ratificó el diagnóstico de feocromocitoma. La resonancia nuclear magnética (RNM) mostró la tumoración de la suprarrenal izquierda y otra tumoración de 0,8 cm. de diámetro en la suprarrenal derecha, confirmando un feocromocitoma bilateral (Fig. 2).

Tratamiento. se inició tratamiento hipotensor por cuadro clínico de HTA grave (TAS 150-188/TAD 110-128 mmHg) bajo monitorización continua con enalapril y nifedipino oral, con moderado éxito (TAS 122-160/TAD 68-115 mmHg).

A las dos semanas, y una vez confirmado el diagnóstico, se instauró tratamiento con 2-2,5 mg/Kg/día de fenoxibenzamina, consiguiendo cifras de HTA leve-moderada y recuperando el ritmo nictameral.

Se detectó taquicardia debido a miocardiopatía hipertrofica de ventrículo izquierdo con función contráctil normal. Se trató con diltiazem dada la contraindicación para el uso de beta-bloqueantes por sus antecedentes asmáticos.

Decidida la intervención quirúrgica la estrategia anestésica fue: bajo anestesia general se colocó al paciente en decúbito lateral, se puncionó el espacio subaracnoideo entre L4-L5 con equipo de raquianestesia continua 27G punta lápiz (B. Braun Medical), tras la salida de LCR se introdujo catéter por el que se administró 0,4 mgr/kg de bupivacaína con adrenalina 1:200.000 y 15 micro gr/kg de morfina con la intención de producir un bloqueo espinal total. A las 2 horas, se administró la mitad de la dosis inicial del anestésico local.

Por laparoscopia se localizó y disecó la tumoración suprarrenal izquierda y a pesar de la manipulación solo se detectó una ligera taquicardia que se controló con 25 mg. de labetalol, se practicó la adrenalectomía izquierda, presentando una tendencia a la hipotensión. Se reconvirtió a laparotomía para realizar la adrenalectomía parcial derecha, dejando el polo inferior de la glándula, persistiendo la hipotensión que se corrigió con de 10 micro gramos/kg/h noradrenalina que se retiró progresivamente antes de finalizar la cirugía. Se extrajeron las adenopatías mesentéricas y paraaórticas.

Las primeras 48 horas permaneció en la UVI, extubándose a las 24 horas, manteniendo estables con 115/70, síndrome febril febril (38,2).

Trasladado a planta y ante la persistencia de síndrome febril se realizó hemograma que resultó normal. La radiografía de tórax mostró aumento de la densidad retrocardiaca y derrame pleural izquierdo, la ecografía tóraco-abdominal mostró la presencia de líquido retroperitoneal izquierdo. Se cambió tratamiento antibiótico de amoxi-clavulánico y gentamicina por imipenem y eritromicina. Los controles mostraron aumento del líquido retroperitoneal por lo que se decidió drenarlo, bajo anestesia general y TAC, 250 cc de líquido serohemático con amilasas de 5914 U/L. Persistió el derrame pleural que se drenó, 185 cc de líquido serohemático pero con unas amilasas normales. Se dio de alta a los 22 días de la intervención, con tratamiento de 10mgr/día hidrocortisona y de 0,1 mg/día mineralcorticoides.

A los 10 meses el paciente está libre de sintomatología con tratamiento con de glucocorticoides en reducción progresiva.

DISCUSIÓN

El caso es excepcional porque reúne las siguientes características: edad de diagnóstico precoz, la afectación familiar y el hallazgo de una hipertensión arterial asintomática. Este caso demuestra como debe ser obligatorio el estudio genético de los hijos de los pacientes con enfermedad de VHL y en aquellos que resulten portadores de la mutación realizar controles periódicos, determinando la tensión arterial para detectar precozmente posibles alteraciones de la misma⁽⁴⁾. Es importante destacar que la mutación GS114S del gen VHL no ha sido descrita anteriormente.

Una adecuada y meticulosa preparación preanestésica y anestésica es fundamental para llevar a cabo una intervención sin complicaciones. El bloqueo subaracnoideo total continuo (BSTC) proporciona junto al bloqueo alfa y beta y al relleno vascular una estabilidad hemodinámica sin crisis hipertensivas intraoperatorias. Al mismo tiempo permite una disminución de los analgésicos sistémicos para el control del dolor postoperatorio que proporciona el bloqueo, sin riesgos de lesión medular o toxicidad que presentan los bloqueos epidurales torácicos o lumbares, así es como se obtiene un rápido despertar y recuperación del paciente.

Optamos por laparoscopia transperitoneal ya que se trataba de un feocromocitoma bilateral y en el caso de reconvertir la vía de acceso, como así ocurrió, el acto quirúrgico nos permitió un abordaje y una supraadrenalectomía derecha parcial factible y segura^(5,6,7).

Se mantuvo un postoperatorio estable a pesar de las complicaciones que surgieron, la colección retroperitoneal izquierda y el derrame pleural izquierdo, la primera consecuencia del acto quirúrgico al disecar páncreas y la segunda como reacción de la colección retroperitoneal.

Actualmente, a los 10 meses de la intervención quirúrgica, el paciente está asintomático, con cifras de tensión arterial normales para su edad. Solamente sigue tratamiento con corticoides que se están reduciendo paulatinamente. Esperamos sea factible la supresión total, lo que nos indicaría que el fragmento de suprarrenal derecha que logramos conservar es funcionante y suficiente para sus necesidades hormonales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Melmon KL, Rosen SW. Lindau's disease: review of the literature and study of a large kindred. *Am J Med* 1964;**36**:595-617
2. Linehan WM, Lerman MI, Zbar B. Identification of the Von Hippel-Lindau gene. *JAMA* 1995;**273**:564-570.
3. Chen F, Kisida T, Yao M, Hustad T, Glavac D, Dean M, et al. Germ-line mutations in the Von Hippel-Lindau disease tumor suppressor gene: correlations with phenotype. *Hum Mutat* 1995;**5**:66-75.
4. Salinas I, Oriola J. La enfermedad de Von Hippel-Lindau. *Endocrinología* 1999;**2**:71-74.

5. Walther MM, Herring J, Choyke PL, Linehan WM. Laparoscopic partial in patients with hereditary forms of pheochromocytoma. *J urol* 2000;**164**:14-17.
6. Reddy VS, O'Neill JA, Holcomb GW, Neblett WW, Pietsch JB, Morgan Wm, Goldstein RE. Twenty five years surgical experience with pheochromocytoma in children. *Am Surgeon* 2000;**66**:1085-1091.
7. Mirallie E, Leclaire MD, de Lagausie P, Weil D, Plattner V, Duverne C, Dewlnt A, Podevin G, Heloury Y. Laparoscopic adrenalectomy in children. *Surg Endoscopy* 2001;**15**:156-160.

Xantogranuloma juvenil intramuscular

B. Berenguer¹, B. González¹, M. Marín¹, P. Rodríguez¹, F. Seguel¹, J. Enríquez de Salamanca¹, I. de Prada²

¹Sección de Cirugía Plástica, ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

RESUMEN: El xantogranuloma juvenil (XGJ) intramuscular es una forma rara de este tumor, sin embargo, el caso que presentamos presenta similitudes clínicas e histológicas con los pocos casos descritos en la literatura. Aunque la mayoría de ellos precisarán confirmación histológica del diagnóstico, el cirujano que opera tumores en la infancia debería considerarlo dentro del diagnóstico diferencial de masas dorsales, bien delimitadas, firmes, de crecimiento rápido en niños menores de 3 años. El aspecto macroscópico de la pieza durante la extirpación ayuda a apoyar este diagnóstico. El conocimiento de esta variante de XGJ puede evitar el uso de pruebas diagnósticas o terapéuticas excesivamente agresivas.

PALABRAS CLAVE: Xantogranuloma juvenil.

INTRAMUSCULAR JUVENILE XANTOGRANULOMA

ABSTRACT: Deep or intramuscular juvenile xanthogranuloma (JXG) is very rare. There are, however, some clinical and histological similarities between the case we present and the few cases that have been published in the literature. Although most of them will need histologic confirmation to establish the final diagnosis, surgeons who are operating tumors of infancy should consider it in the differential diagnosis of well circumscribed, rapidly growing dorsal masses in children under 3 years of age. Macroscopic appearance upon excision can help to support the diagnosis. Knowledge of this variant of JXG may avoid aggressive diagnostic or therapeutic procedures.

KEY WORDS: Juvenile xanthogranuloma.

INTRODUCCIÓN

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es un trastorno benigno de la infancia que típicamente se manifiesta como nódulos cutáneos amarillentos que involucionan espontáneamente. Adamson⁽¹⁾ fue el primero que describió esta lesión y la denominó xanthoma multiplex congénito. Posteriormente, en 1912, Mc Donagh⁽²⁾ describió 5 casos

y cambió el nombre al de naevo-xantho-endothelioma. Finalmente Helwing and Hackney⁽³⁾ reconocieron que el tumor no era de origen endotelial sino que se trata de una proliferación de histiocitos y células gigantes por lo que propusieron el nuevo nombre XGJ, que es el que actualmente se admite universalmente. Se encuadra dentro del grupo de histiocitosis no-Langerhans.

Su localización más común es la piel de la región cervicofacial⁽⁴⁾ y es 10 veces más frecuente en la raza caucásica que en otras⁽⁵⁾. El diagnóstico puede establecerse fácilmente *de visu* en los casos típicos pero puede ser más difícil en las variantes inusuales. Son precisamente estas formas atípicas las que pueden ser remitidas al cirujano para realizar una biopsia. En ocasiones se indica tratamiento quirúrgico porque son confundidas con otros tumores. El XGJ profundo, en tejido celular subcutáneo o músculo es muy raro con una incidencia que se estima alrededor del 5%⁽⁶⁾. A pesar de que en las últimas 2 décadas ha habido crecientes publicaciones concernientes a formas infrecuentes de XGJ sólo hemos encontrado 9 casos en los que el tumor se localizaba en o encima del músculo. Es importante conocer este tumor para evitar procedimientos diagnósticos o terapéuticos innecesariamente agresivos. Por otro lado, ante el diagnóstico de XGJ, el cirujano debe descartar la posible asociación de problemas oculares, viscerales o sistémicos.

Describimos un caso de XGJ muscular solitario en la región dorsal y lo comparamos con las características clínicas e histológicas de las 9 lesiones intramusculares publicadas.

CASO CLÍNICO

Niña negra de 9 meses de edad remitida por su pediatra para tratamiento quirúrgico de una lesión en la región lumbar izquierda, de 2 meses de evolución y crecimiento rápido. En la exploración física se observó una masa de 3x3x3(cm), no dolorosa, firme, bien delimitada, no móvil, adherida a los planos profundos y no a la piel. Esta última tenía un espec-

Correspondencia: Dra. Berenguer, Cirugía Plástica, Hospital Niño Jesús, Av. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

Recibido: Abril 2003

Aceptado: Junio 2003



Figura 1. Aspecto preoperatorio. Tumoración lumbar dura, no móvil con piel suprayacente normal.



Figura 2. Imagen intraoperatoria. Masa sólida con límites netos, de color amarillento y consistencia dura, gomosa.

to totalmente normal (Fig. 1). La revisión general de órganos y sistemas no demostró otras anomalías.

Se practicó la extirpación completa del tumor bajo anestesia general. La masa era circunscrita pero no encapsulada, de color amarillento, de consistencia dura y estaba imbricada en la fascia de la porción más caudal del músculo *latissimus dorsi* izquierdo (Fig. 2).

El análisis tisular mostró un tumor formado por láminas de histiocitos con núcleos uniformes y vacuolización fina del citoplasma. Intercaladas en la lesión se observaron las características células gigantes multinucleadas de tipo Touton (Fig. 3). El diagnóstico histológico fue: xantogranuloma juvenil.

La paciente curó sin incidencias y no se han observado recidivas locales ni a distancia en un año de seguimiento.

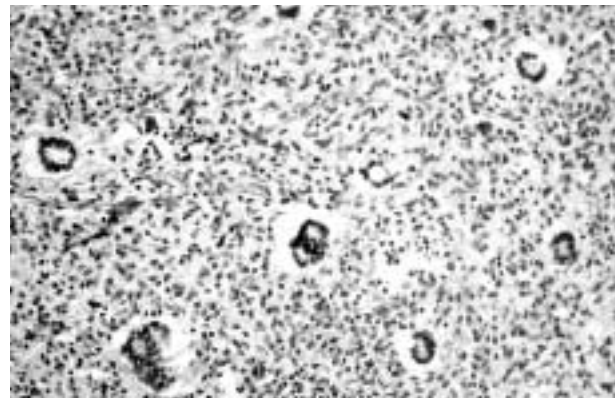


Figura 3. Imagen histológica del XGJ (HE 100x): Láminas de histiocitos con células gigantes multinucleadas tipo Touton intercaladas.

DISCUSIÓN

El XGJ es la forma más común de las histiocitosis no-Langerhans. Los típicos nódulos cutáneos amarillentos aparecen normalmente en la infancia temprana, entre la edad de 6 meses y 3 años; sólo el 10% aparecen más tarde, en la adolescencia o la edad adulta⁽⁷⁾. La manifestación más típica es un nódulo único, aunque pueden ser múltiples y evolucionar a ritmo diferente⁽⁸⁾. La localización más frecuente tanto en los solitarios como en los múltiples es la cabeza y el cuello seguido por el tronco superior y las extremidades⁽⁴⁾. En la infancia se ha descrito una predominancia masculina (ratio:1,5:1)⁽⁹⁾, que no se observa en la edad adulta. El XGJ puede aparecer en todas las razas pero son muy pocos los pacientes negros descritos en la literatura^(3,5,10).

En el pasado algunos autores clasificaron el XGJ en forma micronodular (menor de 10 mm de diámetro) y macronodular (mayor de 10 mm de diámetro). Se pensaba que la primera tenía mayor probabilidad de asociar alteraciones sistémicas mientras que la segunda se asociaría con problemas oculares. Sin embargo esta hipótesis no ha sido demostrada, por lo que esta clasificación no debe ser empleada para asignar un riesgo⁽⁴⁾.

bargo esta hipótesis no ha sido demostrada, por lo que esta clasificación no debe ser empleada para asignar un riesgo⁽⁴⁾.

La enfermedad cutánea es autolimitada en la mayoría de los casos y las lesiones regresan espontáneamente. Sin embargo, en ocasiones pueden estar localizadas en zonas muy visibles, zonas en las que ocasionen molestias por roce o apoyo, etc. En algunos de estos casos, debido a que el periodo de involución puede ser prolongado, puede estar indicada la extirpación quirúrgica. En muchos casos la escisión se realiza porque los tumores son atípicos y se confunden con otras lesiones.

El XGJ se ha descrito en varias localizaciones extracutáneas: pulmón^(3,11), ojo⁽⁴⁾, testes⁽⁵⁾, epicardio^(4,12) y cavidad oral⁽⁵⁾, pero se han publicado muy pocos casos de XGJ profundo, muscular^(6,8,13-18). Estos casos pueden confundirse con tumores malignos de la infancia como sarcomas o trastornos mieloproliferativos por su crecimiento rápido, su firmeza y su dureza. El diagnóstico clínico resulta difícil en esta situación y frecuentemente es necesario realizar una biopsia para confirmación histológica. Uno de las causas de este problema diagnóstico es precisamente la rareza del XGJ profundo, por lo que no se suele

Tabla I XGJ musculares descritos en la literatura

Ref.	Localización	Edad	Sexo	Raza	Tamaño (cm)	Bordes	Problemas asociados	Células Touton
Sonoda ⁽⁶⁾ (1985)	Cuello posterior	14 m	H	C	-	Netos	No	Pocas
Janney ⁽⁸⁾ (1991)	Paraespinal	8 m	M	C	1,5	Infiltrando	No	Pocas
White ⁽¹⁴⁾ (1991)	Paraspinal	3 m	H	N	4	Infiltrando	No	Pocas
	Paraespinal	2 m	H	C	2	Infiltra	No	Pocas
Graaf ⁽¹⁵⁾ (1992)	Paraespinal	3ª	H	C	5	Infiltra	No	Pocas
Favara ⁽¹⁶⁾ (1995)	Occipital	7m	H	C	5	Infiltr	No	Presentes
Yamanaka ⁽¹⁷⁾ (1995)	Psoas	4m	M	C	5	Infiltr	No	Presentes
Nascimento ⁽¹⁸⁾ (1997)	Paraespinal	6m	H	C	3,5	Netos	No	Ausentes
	Recto abdominal	4 m	H	C	1,2	Infiltr	No	Ausentes
Berenguer (2002)	Latissimus Dorsi	9 m	M	N	3	Netos	No	Pocas

pensar en él al realizar el diagnóstico diferencial. No obstante, existen algunas similitudes clínicas e histológicas entre los casos publicados, que se resumen en la tabla I. La primera coincidencia es su localización. Mientras que la mayoría de las lesiones cutáneas aparecen en la cabeza y el cuello, 8 de los 10 tumores musculares se localizaban en el tronco, 6 de ellos en la musculatura paravertebral o dorsal. Todos los pacientes eran menores de 3 años y había una predominancia masculina como en la forma clásica de XGJ. Dos pacientes eran negros, cuando la estimación general es que el XGJ es 10 veces más frecuente en la raza caucásica⁽⁵⁾. En la forma cutánea de XGJ se recomienda siempre una revisión completa de órganos y sistemas para descartar posibles lesiones extracutáneas. Además debe descartarse la posible asociación con neurofibromatosis tipo 1 o con leucemia. En todos los casos musculares las lesiones eran aisladas, no presentaban problemas oculares ni viscerales, ni coexistían otras enfermedades. Por lo tanto parece que las formas musculares podrían tener menor riesgo de asociar otros problemas médicos. Las características histológicas clásicas han sido ampliamente descritas por Nascimento⁽¹⁷⁾. Las formas musculares suelen ser más grandes que las cutáneas, con un tamaño medio de 2,9 cm en las primeras comparado con 1,0 cm en las últimas. A pesar de que las masas se delimitan bien en su mayoría, algunas tienen tendencia a infiltrar el músculo. Su consistencia es dura, a veces gomosa, y al corte son de color amarillento. Al microscopio las formas musculares muestran una proliferación histiocitaria más o menos homogénea, que se diferencia en algunos casos de la forma cutánea por la escasez de células xantomatosas y de células gigantes multinucleadas tipo Touton. Ocasionalmente la actividad mitótica dentro de la lesión puede hacer pensar en malignidad, pero nunca se observa atipia nuclear ni pleomorfismo celular. La utilización de marcadores de histiocitos, principalmente el PG-M1 puede ayudar a establecer el diagnóstico.

El pronóstico del XGJ muscular es excelente. No se han descrito recidivas tras la extirpación total ni parcial. La resección agresiva con márgenes no está justificada por la naturaleza autolimitada del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adamson HF. Congenital xanthoma multiplex. *Br J Dermatol* 1905;**17**:222.
2. McDonagh JER. A contribution to our knowledge of naevo-xantho-endothelioma. *Br J Dermatol* 1912;**24**:85-99.
3. Helwig EB, Hackney VC. Juvenile xanthogranuloma (nevooxanthoendothelioma). *Am J Surg Pathol* 1954;**30**:625-626.
4. Chang MW. Update on juvenile xanthogranuloma : unusual cutaneous and systemic variants. *Sem Cut Med Surg* 1999;**18**:195-205.
5. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, et al. Juvenile xanthogranuloma. *Am Acad Dermatol* 1997;**36**:355-367.
6. Sonoda T, Hashimoto H, Enjoji M. Juvenile xanthogranuloma. *Cancer* 1985;**56**:2280-6.
7. Janney CG, Hurt MA, Santa Cruz DJ. Deep juvenile xanthogranuloma. Subcutaneous and intramuscular forms. *Am J Surg Pathol* 1991;**15**:150-159.
8. Torok E, Daroczy J. Juvenile xanthogranuloma: an analysis of 45 cases by clinical follow-up, light and electron microscopy. *Acta Derm Venereol* 1985;**65**:167-169.
9. Zelger B, Cerio R, Orchard G, et al. Juvenile and adult xanthogranuloma. A histological and immunohistochemical comparison. *Am J Surg Pathol* 1994;**18**:126-135.
10. Yanoff M, Perry HD. Juvenile xanthogranuloma of the corneocentral limbus. *Arch Ophthalmol* 1995;**113**:915-917.
11. Lottsfedt FI, Good RA. Juvenile xanthogranuloma with pulmonary lesions : a case report. *Pediatrics* 1964;**33**:233-238.
12. Pois AJ, Johnson LA. Multiple congenital xanthogranulomas of skin and heart. Report of a case. *Dis Chest* 1966;**50**:325-329.
13. White W, Garen P. Juvenile xanthogranuloma of the paravertebral soft tissue in infancy: a report of 2 cases. *Pediatr Pathol* 1991;**11**: 105-113.
14. De Graaf JH, Timens W, Tamminga RY, Molenaar WM. Deep juvenile xanthogranuloma: a lesion related to dermal indeterminate cells. *Hum Pathol* 1992;**23**:905-910.
15. Favara BE, Caldwell S, Steele A et al. Atypical juvenile xanthogranuloma. *Pediatr Pathol Lab Med* 1995;**15**:169-174.
16. Yamanaka K, Suita S, Kakumori S. Juvenile xanthogranuloma of pelvic origin: a case report. *Eur J Pediatr Surg* 1995;**5**:246-247.
17. Nascimento AG. A clinicopathological and immunohistochemical comparative study of cutaneous and intramuscular forms of juvenile xanthogranuloma. *Am J Surg Pathol* 1997;**21**:645-652.

**REUNIÓN ANUAL DEL GRUPO ESPAÑOL DE
ENDOCRURUGÍA PEDIÁTRICA (GEEP)**

Oviedo, 4 de Marzo de 2004

Hospital Central de Asturias. Servicio de Cirugía Pediátrica

Información: Dr. J. Alvarez Muñoz. Fax 985 510 80 15.

E-mail: alavarezmu@telefonica.net

**XX CURSO DE AVANCES EN CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Oviedo, 5 de Marzo de 2004

Hospital Central de Asturias. Servicio de Cirugía Pediátrica

Información: Dr. J. Alvarez Muñoz. Fax 985 510 80 15.

E-mail: alavarezmu@telefonica.net

**CURSO TEÓRICO-PRÁCTICO DE POLITRAUMA
PEDIÁTRICO: TRATAMIENTO INICIAL**

(Para médicos y enfermeros)

Madrid, 8-11 de Marzo de 2004

Organiza: Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital Niño Jesús. Madrid.

Información: 91 503 59 00 (Ext. 384) Srta. Mª Jesús

**XV REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD
EUROPEA DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA (E.S.P.U.)**

Regensburg (Alemania), 21-24 de Abril de 2004

E-mail: info@comed-kongress.de

**CURSO TEÓRICO-PRÁCTICO DE VENTILACIÓN
MECÁNICA EN PEDIATRÍA Y VÍA AÉREA
DIFÍCIL (Para médicos)**

Madrid, 19-22 de Mayo de 2004

Organiza: Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital Niño Jesús. Madrid.

Información: 91 503 59 00 (Ext. 384) Srta. Mª Jesús

**SIMPOSIUM PRE-CONGRESO DE LA
ASOCIACIÓN IBEROAMERICANA DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Madrid, 24 y 25 de Mayo de 2004

Mesas interactivas/intensivas sobre: Atresia esofágica, Anomalías anorrectales, Cirugía de la vía aérea, Trauma pediátrico y Cirugía cibernética infantil.

Información: Sra. Seel: Tel/Fax 91 767 84 05, 91 650 31 18

E-mail: inge.seel@grupalia.com

PRE-CONGRESO: «EL QUIRÓFANO INTELIGENTE»

Presentado por la casa Storz en la Sede del

XLII Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica

Toledo, miércoles 26 de Mayo de 2004

**XLIII CONGRESO NACIONAL DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA.**

**1º CONGRESO IBEROAMERICANO DE CIRUGIA
PEDIATRICA**

Toledo, 26-29 de Mayo de 2004

Secretaría Técnica: Viajes El Corte Inglés. División de Congresos. Tel: 96 3107189, Fax: 96 3411046

E-mail: congresos.valencia@viajeseeci.es

**6ª REUNIÓN HISPANO-MEXICANA DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA.**

**XVI REUNIÓN DE RESIDENTES Y EXRESIDENTES
DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

Girona, 1-3 de Junio de 2004

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario «Doctor Josep Trueta».

Información: cirpediatria@htrueta.scs.es

LXIX CONGRESO NACIONAL DE UROLOGÍA

Oviedo, 5-9 de Junio de 2004

Sede: Palacio de Congresos-Auditorio «Príncipe Felipe»

Secretaría Técnica: Viajes El Corte Inglés,

Tel: 349 12042600, Fax: 349 15473324,

E-mail: dccimad8@viajescci.es

**CONGRESO MUNDIAL DE CIRUGÍA
PEDIÁTRICA**

Zagreb, 22-27 de Junio de 2004

Información en www.zagreb2004.kdb.hr

**CURSOS DE ASISTENCIA INICIAL AL TRAUMA
PEDIÁTRICO**

Se celebran en: Hospital Gregorio Marañón, Hospital Vall d'Hebrón de Barcelona, Hospital Juan Canalejo de A Coruña, Hospital de Las Palmas, Hospital de Salamanca y Hospital La Fe de Valencia.

Información en www.secp.org

**CONGRESO HISPANO-LUSO, SOCIEDAD
ESPAÑOLA Y SOCIEDAD PORTUGUESA DE
CIRUGÍA PEDIÁTRICA**

Funchal (Madeira), Mayo-Junio de 2005

European Pediatric Surgeons' Association

Información en www.eupsa.org