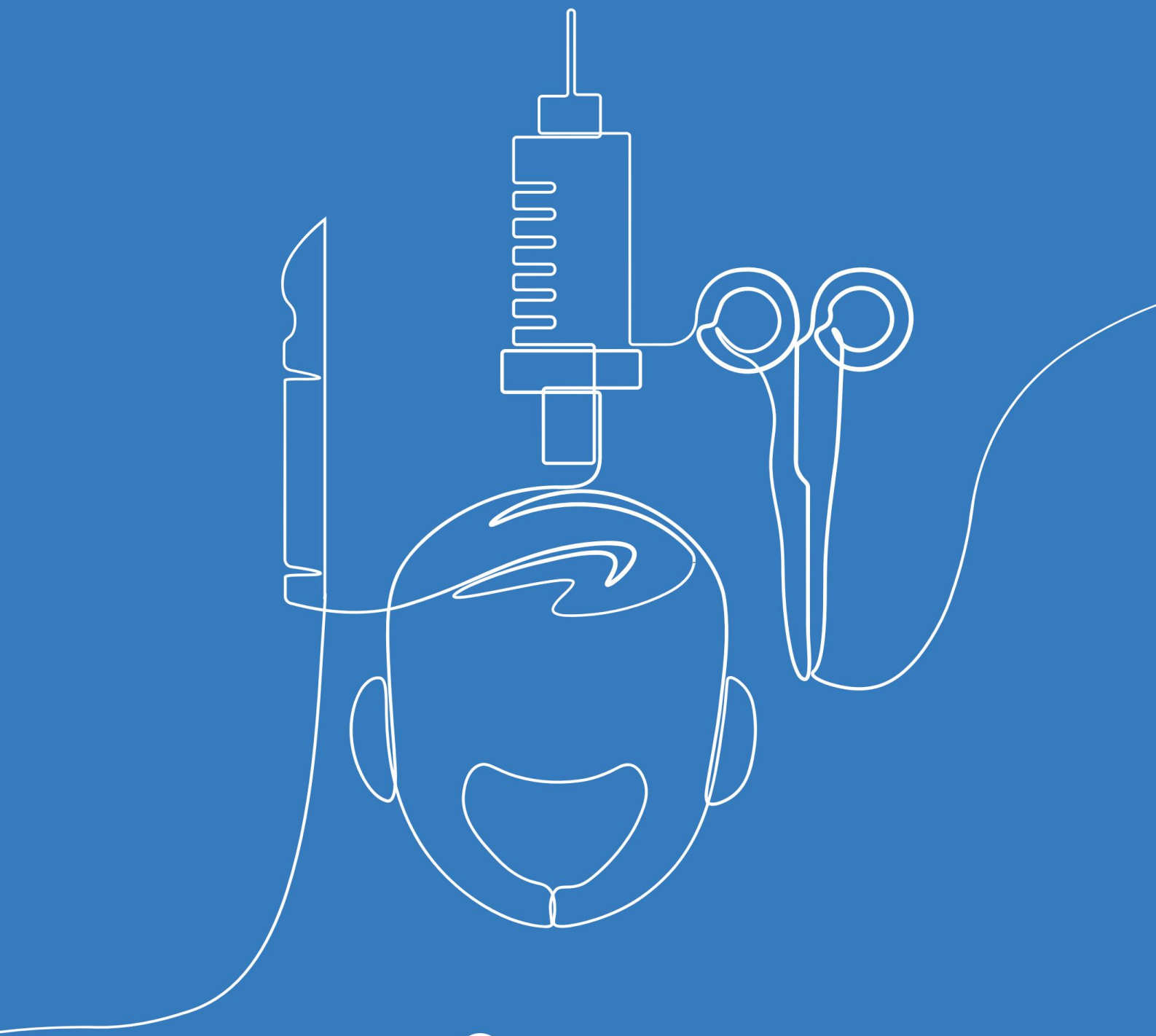
CIRUGÍA PEDIÁTRICA

William Guzmán



Qx Medic
Contigo, juntos hasta el residentado

ÍNDICE

01 *pág. 11*

Malformación anorrectal
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

02 *pág. 15*

Atresia de esófago
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

03 *pág. 19*

Atresia intestinal
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

04 *pág. 23*

Malrotación intestinal
- Generalidades

05 *pág. 25*

Enterocolitis necrotizante
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

06 *pág. 27*

Defectos de pared
- Gastrosquisis
- Onfalocele

07 *pág. 29*

Hernia diafragmática congénita
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

08 *pág. 31*

Quiste de colédoco
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

09 *pág. 33*

Atresia de vías biliares
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

10 *pág. 35*

Estenosis hipertrófica de píloro
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

11 *pág. 37*

Divertículo de Meckel
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

12 *pág. 39*

Intususcepción intestinal
- Aspectos generales
- Diagnóstico
- Tratamiento

13 *pág. 41*

Cuestionario

01. MALFORMACIÓN ANORRECTAL

Aspectos generales

Corresponde a un espectro de malformaciones congénitas, caracterizado por la falta de canalización y permeabilidad del ano, conocido como "ano imperforado", por una alteración en la embriogénesis, que interfiere con el pasaje de meconio y/o heces. El ano imperforado puede ser un evento aislado, manifestándose como una malformación anorrectal sin fístula, o puede estar asociado a una fístula que desemboque en regiones como el periné, vía urinaria, vagina, etcétera.

La variante más común en mujeres incluye la desembocadura de la fístula la altura del vestíbulo vaginal (fístula recto vestibular), mientras que en varones la desembocadura del recto a nivel de la uretra (fístulas rectouretrales bulbar o membranosa). En ambos sexos, la presentación de ano imperforado sin fístula está asociada al síndrome de Down, trisomía 21 ***(ENAM 2015-B / ENAM EXTRA 2021-I)***.

Las formas más severas de presentación, en mujeres, es la cloaca persistente, malformación en la cual no ha habido tabicación del seno urogenital en el desarrollo embrionario. En varones la forma más severa de presentación es la malformación anorrectal con fístula vesical, específicamente al cuello de la vejiga.

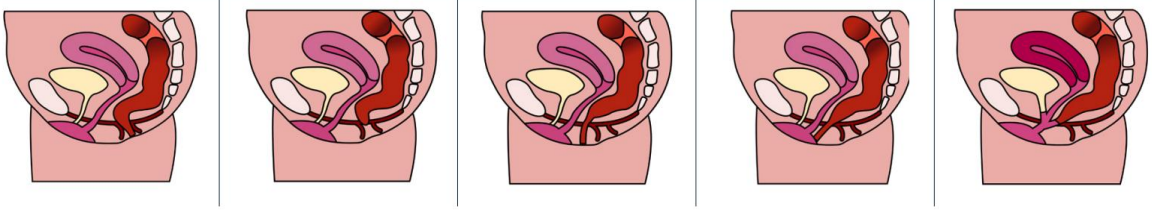
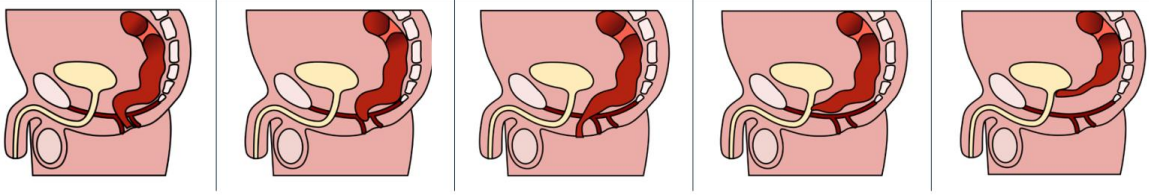
MUJERES				
Anatomía normal	MAR sin fístula	MAR con fístula perineal	MAR con fístula vestibular	Cloaca persistente
				
VARONES				
Anatomía normal	MAR sin fístula	MAR con fístula perineal	MAR con fístula uretral	MAR con fístula vesical
				

Tabla 1. ***Formas de presentación de la malformación anorrectal en los recién nacidos***

Diagnóstico

El ano imperforado, como componente principal de la malformación anorrectal se diagnostica con la inspección de la región anal, evidenciándose la falta de permeabilidad. Eventualmente pueden visualizarse fístulas en la región perianal, o en la región vestibular en el caso de las mujeres. En algunas ocasiones los orificios fistulosos pueden ser permeables, permitiendo la salida de meconio.



Figura 1. ***Ano imperforado. Se evidencia foseta anal no permeable, con periné corto***

La malformación sin fístula asociada, o la presencia de una fístula no permeable pueden manifestarse con signos de obstrucción intestinal, como distensión abdominal y vómitos tardíos. Las fístulas a vía urinaria pueden manifestarse a veces de forma tardía con infecciones urinarias a repetición.

Malformaciones asociadas: Las posibles malformaciones se presentan formando parte de la asociación VACTERL.

MALFORMACIÓN	DESCRIPCIÓN	EJEMPLO
V	malformaciones Vertebrales	Espina bífida / Médula anclada
A	malformaciones Anales	Ano imperforado / Atresia anal
C	malformaciones Cardíacas	Cardiopatías congénitas
T	malformaciones Traqueales	Fístulas traqueoesofágicas
E	malformaciones Esofágicas	Atresias de esófago
R	malformaciones Renales	Alteraciones en la micción
L	(Limb) malformaciones de extremidades	Agenesia de radio

Tabla 2. ***Patologías y malformaciones presentes en la asociación VACTERL***

Recuerda

Las malformaciones asociadas más frecuentes en MAR, son las malformaciones urológicas y renales. urinaria (por ejemplo, riñón en herradura, duplicación ureteral, reflujo vesicoureteral), en segundo lugar, las malformaciones vertebrales (por ejemplo, médula anclada, espina bífida, mielomeningocele).

El ano imperforado es de diagnóstico clínico. Sin embargo, se realizan estudios como examen de orina en el cual se puede evidenciar presencia de restos de meconio. La presencia de una fístula no amerita mayores estudios sino proceder al manejo quirúrgico. En caso corresponda a una malformación sin fístula, se realiza una radiografía simple con el recién nacido invertido (invertograma) aunque se prefiere en posición decúbito prono. Esta radiografía permitirá aproximar la distancia del saco ciego del recto hacia la piel. En caso la distancia no supere 1 cm se considera malformación anorrectal baja. Si la distancia es mayor a 1 cm se considera malformación anorrectal alta.

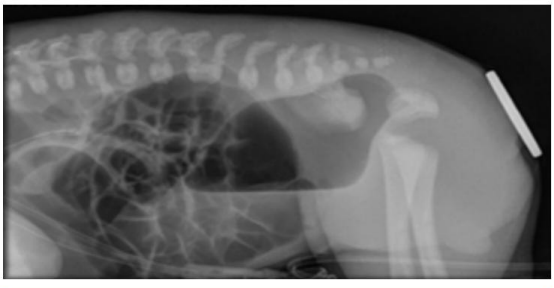


Figura 2. ***Radiografía en decúbito prono en el que se evidencia la distancia del saco ciego del recto hacia el ano marcado con un elemento radiopaco.***

Tratamiento

Recuerda

El manejo de urgencia de la malformación anorrectal es la colostomía. EL manejo definitivo es la anorrectoplastía sagital posterior con el posterior cierre de colostomía.

El manejo es de urgencia es quirúrgico.

Malformaciones sin fístula.

- Menores o iguales a 1 cm: Anoplastía mínima.
- Mayores a 1 cm: Colostomía.

Malformaciones con fístula.

- Colostomía

La colostomía de urgencia se realiza en la zona más distal del colon descendente, evitando reducir la longitud del sigmoides. La colostomía de realiza con un cabo proximal y una fístula distal (doble boca con cabos separados). El manejo definitivo es la anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP) aproximadamente al año de vida, cuando el paciente se encuentre en condiciones adecuadas. Las complicaciones del manejo quirúrgico incluyen principalmente: estreñimiento crónico (más común en malformaciones bajas), incontinencia fecal (más común en malformaciones altas).

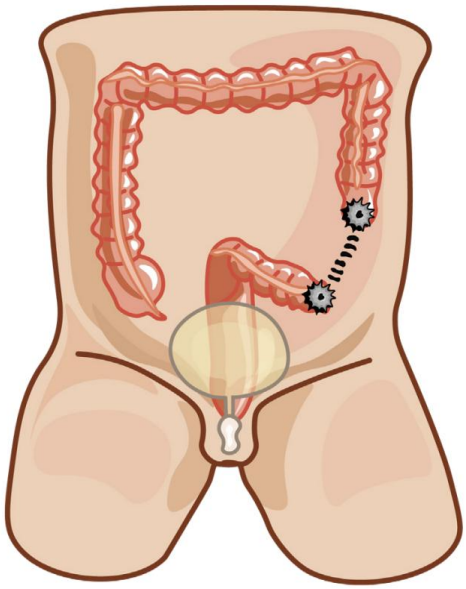


Figura 3. Colostomía a doble boca con cabos separados. El cabo distal se reduce a una fístula que permite la irrigación del extremo distal, así como los estudios radiológicos contrastados.

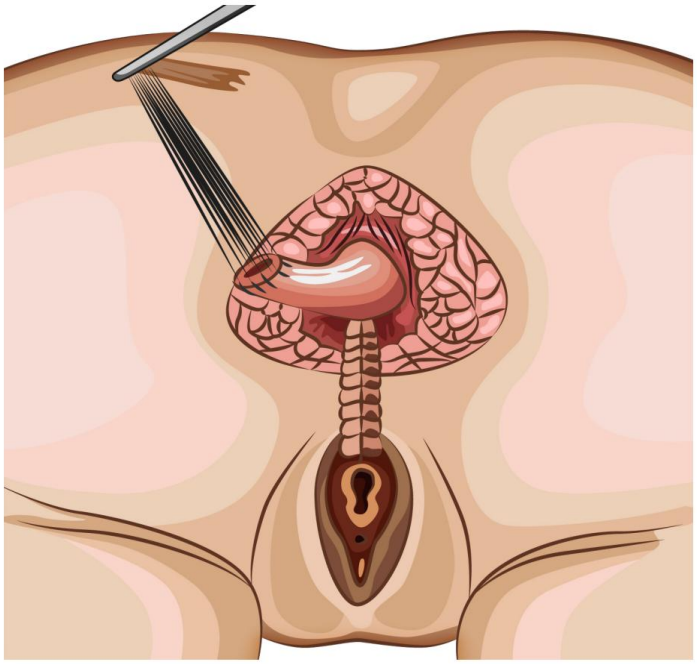


Figura 4. Anorrectoplastía sagital posterior. Técnica quirúrgica en la que se desciende el saco ciego del recto dentro del complejo esfinteriano.

02. ATRESIA DE ESÓFAGO

Aspectos generales

La atresia de esófago es una obstrucción congénita del esófago causada por un desarrollo anormal del tabique traqueoesofágico y la recanalización esofágica. Puede ir acompañada de fístulas.

El más frecuente es el tipo III (tipo C), consiste en una atresia proximal más fístula distal (~70% de los casos), el segundo en frecuencia es el tipo I con atresia proximal y distal (~15-20% de los casos) ***(ENAM 2018-A)***.

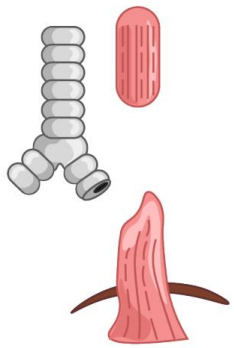
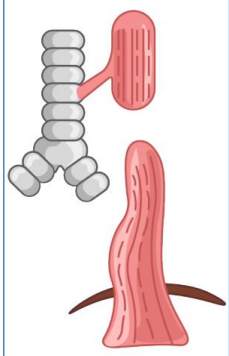
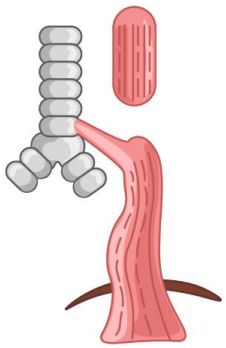
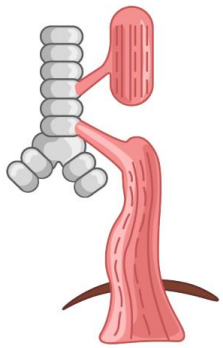
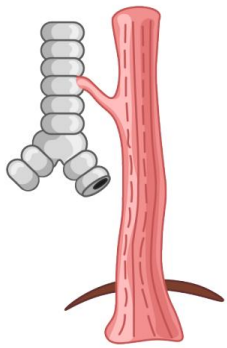
I	II	III	IV	V
Atresia proximal Atresia distal	Fístula proximal Atresia distal	Atresia proximal Fístula distal	Atresia con fístula doble	Fístula traqueoesofágicAa
				

Tabla 3. ***Clasificación de las atresias de esófago***

Diagnóstico

- Prenatal: polihidramnios en la ecografía obstétrica.
- Postnatal: vómitos, sialorrea, cianosis, imposibilidad para lactar, distrés respiratorio, regurgitaciones ***(ENAM 2019-A)***.

Ante la sospecha de una atresia de esófago, el primer procedimiento que se realiza es el intento de pasaje de una sonda radiopaca, cuya falta de progreso refuerza el diagnóstico.

- Diagnóstico de atresia de esófago: Radiografía de tórax, Esofagograma, con uso de contraste hidrosoluble ***(ENAM EXTRA 2021-I)***.
- Diagnóstico de fístula traqueoesofágica: Broncoscopía, por vía traqueal.



Figura 5. ***Imposibilidad para el pasaje de una sonda radiopaca.***



Figura 6. ***Esofagograma, que muestra la imposibilidad para el paso del contraste.***

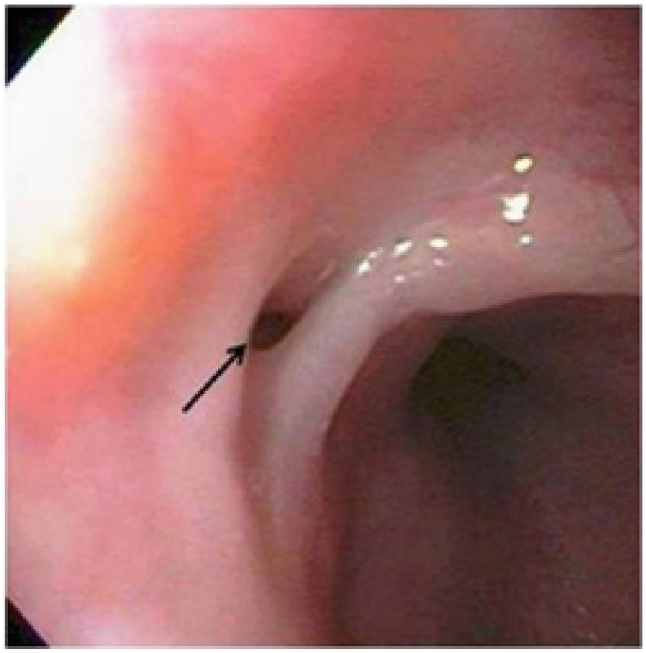


Figura 7. ***Broncoscopía. Evidencia el orifico fistuloso en la tráquea a nivel de la carina.***

> **Recuerda**
>
> La atresia de esófago forma parte de la asociación VACTERL, siendo las malformaciones asociadas más frecuentes son las cardiovasculares.

Asimismo, a todo paciente con diagnóstico de atresia de esófago, se le debe realizar un ecocardiograma, con el objetivo de determinar posibles malformaciones cardiovasculares.

La atresia tipo III suele cursar con distensión abdominal, por el pasaje de aire de las vías respiratorias a través de la fístula distal. Asimismo, en la radiografía abdominal se evidencia cámara gástrica distendida.

La atresia tipo I, suele cursar microgastria y al examen físico es evidente un abdomen plano y excavado. En la radiografía abdominal no se evidencia cámara gástrica, por el contrario, se evidencia una radiopacidad abdominal difusa. La atresia tipo I se caracteriza porque sus extremos atrésicos pueden estar bastante alejados (long gap).

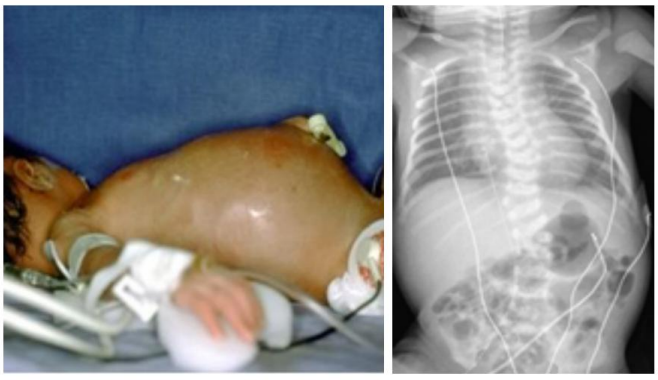


Figura 8. ***Probable atresia de esófago tipo III, en la que el paciente presenta distensión abdominal y la radiografía dilatación de cámara gástrica con pasaje de aire distal.***



Figura 9. ***Atresia de esófago tipo I. Se evidencia abdomen plano y excavado. Radiografía sin pasaje de aire distal, por la atresia y ausencia de fístula.***

Tratamiento

Inicialmente debe suspenderse la lecha materna y administrar fluidos y nutrientes al neonato, luego, el manejo es quirúrgico y depende del tipo de atresia ***(ENAM EXTRA 2021-II)***.

- Tipo III: La corrección quirúrgica es en la brevedad posible y se realiza: Ligadura de la fístula + anastomosis esófago-esofágica. El procedimiento puede ser por toracotomía o toracoscopía.
- Tipo I: Puede intentarse la reconstrucción precoz, sin embargo debido a la distancia de los cabos atrésicos (long gap) no se puede realizar la anastomosis precoz. Por lo tanto, se realiza gastrostomía para garantizar la alimentación enteral. La reconstrucción esofágica se realiza meses después de acuerdo con la factibilidad.

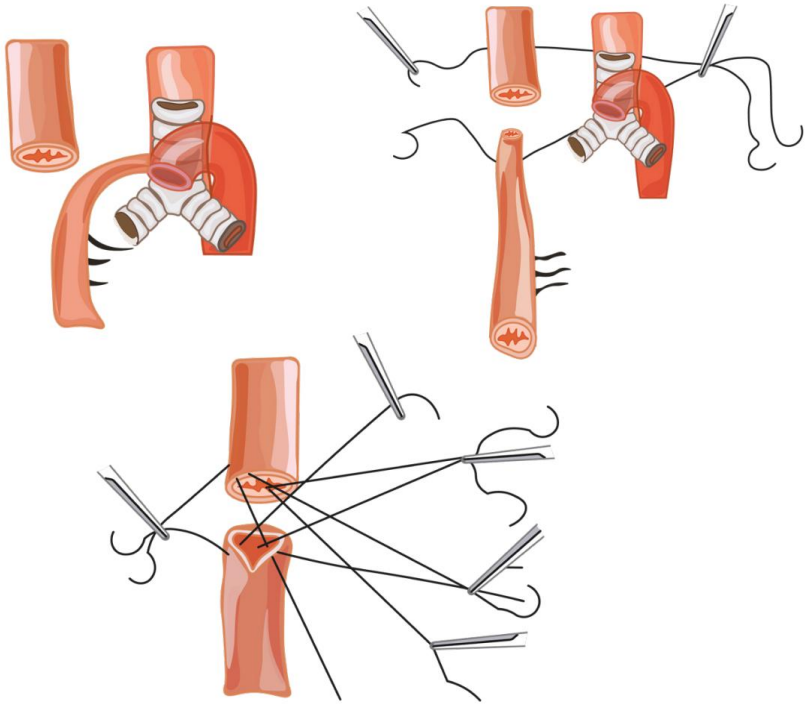


Figura 10. ***Reconstrucción que se realiza en la atresia de esófago tipo III.***



Figura 11. ***Gastrostomía. Se coloca una cánula hacia el estómago para alimentación enteral.***

03. ATRESIA INTESTINAL

Aspectos generales

Es la primera causa de obstrucción intestinal en los recién nacidos. Es de causa vascular fundamentalmente, las más comunes son la atresia duodenal a nivel de la segunda porción y la atresia yeyunoileal. La atresia de colon es de presentación rara. Las atresias intestinales no están asociadas a la prematuridad, por lo que son más comunes en recién nacidos a término.

Las formas más comunes de presentación son:

- Atresia duodenal: Tipo I o membrana duodenal
- Atresia yeyuno ileal: Tipo IIIa o atresia con defecto de mesenterio

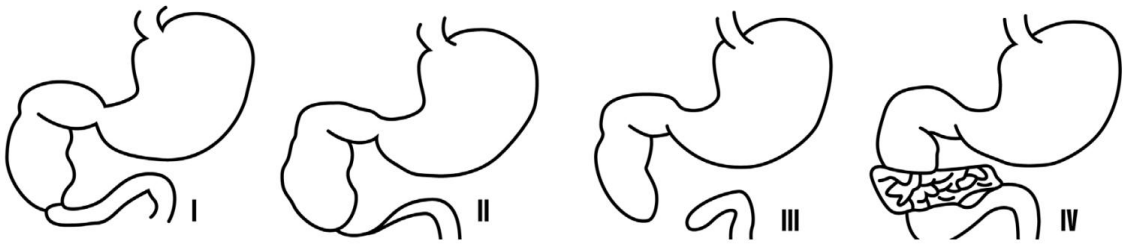


*Figura 12. **Tipos más frecuentes de atresia duodenal. Tipo I (con membrana duodenal). Tipo II (Con cordón fibroso). Tipo III (Atresia con extremos separados). Tipo IV (páncreas anular)***

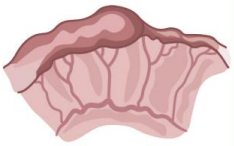
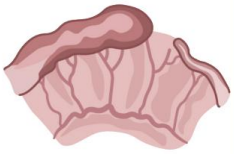
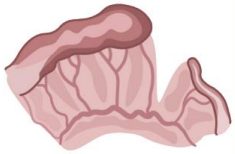
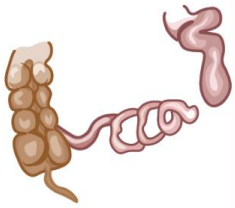
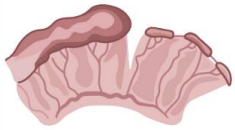
I	II	IIIA	IIIB	IV
				
Membrana intraluminal	Con cordón fibroso	Con defecto de mesenterio (en V)	En "cáscara de manzana"	Atresia múltiple. "En cordón de salchicas"

*Tabla 4. **Tipos de atresia yeyunoileal, siendo I más frecuenta la tipo IIIA.***

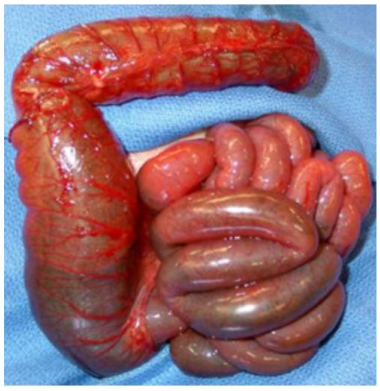


Figura 13.
Atresia de colon, de presentación rara. Muestra la importancia de la teoría vascular justo a nivel distal del colon transverso, donde la arteria mesentérica superior hace su relevo a la mesentérica inferior

Diagnóstico

Los recién nacidos con atresia intestinal, suelen ser diagnosticados prenatalmente, en la ecografía obstétrica se suele encontrar polihidramnios, característico de obstrucciones intestinales. Los niños con atresia intestinal suelen nacer a término, no está relacionado con la prematurisas ***(ENAM EXTRA 2020)***. Asimismo, el ultrasonido obstétrico puede identificar la dilatación intestinal en la zona atrésica. La ausencia de adecuados controles prenatales evita el diagnóstico precoz. Al nacimiento presentan signos de obstrucción intestinal el primer día de vida. El diagnóstico se confirma con radiografía toracoabdominal en posición vertical, las radiografías en decúbito lateral son una opción. En la siguiente tabla se muestran diferencias las formas de presentación de la atresia duodenal y yeyunoileal ***(ENAM 2006-B, 2008-A, 2020)***.

	Atresia duodenal *(ENAM 2006-B, 2016-B, 2019-A)*	**Atresia yeyunoileal** *(ENAM 2009-A)*
Tipo frecuente	Tipo I: presencia de membrana luminal	Tipo IIIA: atresia con defecto mesentérico
Clínica	Obstrucción intestinal alta Vómitos precoces Distensión epigástrica	Obstrucción intestinal baja Vómitos tardíos Distensión abdominal
Radiografía	Signo de la "doble burbuja". No pasaje de gas distal. En caso haya pasaje de escaso gas distal, podemos sospechar de una estenosis duodenal	Niveles hidroaéreos
		

*Tabla 5. **Diferencias entre atresia duodenal y atresia yeyunoileal***

Recuerda

El signo radiológico de "doble burbuja", no es exclusivo de la atresia duodenal, otras patologías como el páncreas anular y la malrotación intestinal también pueden manifestarse con este signo radiológico.

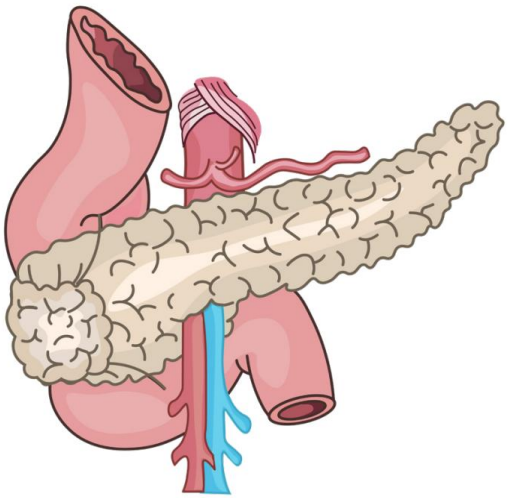


Figura 14. ***Páncreas anular, ocasionado por la rotación que realizan las yemas pancreáticas en el desarrollo embriológico. Obstruye también a nivel de la segunda porción del duodeno, generando el signo de la "doble burbuja"***

Tratamiento

El tratamiento de la atresia intestinal es quirúrgico, mediante la anastomosis intestinal. Los niños sometidos a esta cirugía deben estar en ayuno total y recibir nutrición parenteral mientras se espera se restituya completamente el tránsito.

En la atresia duodenal, la técnica quirúrgica se realiza mediante la cirugía de Kimura o "anastomosis en diamante".

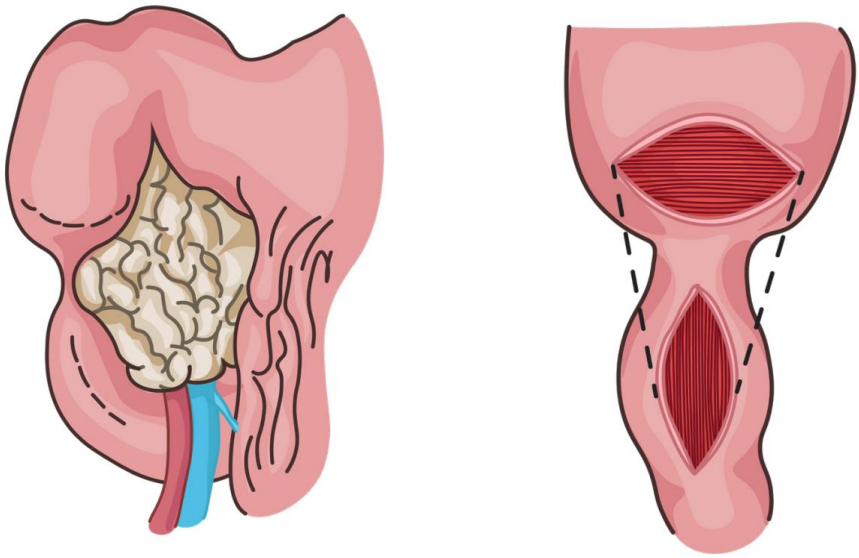


Figura 15. ***La técnica de Kimura incluye incisión transversa en el extremo proximal e incisión longitudinal en el extremo distal, lo que da la imagen "en diamante***

04. MALROTACIÓN INTESTINAL

Es una anomalía congénita de la rotación y fijación de las asas intestinales en la embriogénesis intestinal. La forma de presentación que obstruye el duodeno es la que posiciona el ciego a nivel superior derecho con formación de "bridas de Ladd", ocasionando una obstrucción incompleta del duodeno. Está asociado con el posterior desarrollo de vólvulo del intestino medio con obstrucción a nivel de duodeno, pudiendo mostrar también signo de la "doble burbuja". El manejo debe incluir liberación de las bridas congénitas, devolvulación del intestino medio y apendicectomía (Procedimiento de Ladd)***(ENAM 2018-B)***.

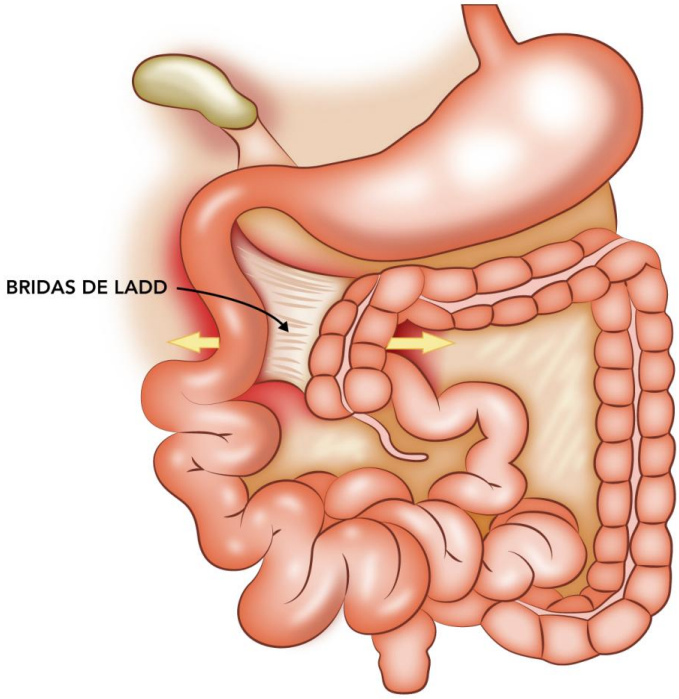


Figura 16. ***Bridas de Ladd, que une duodeno con ciego y sirve de eje de torsión para vólvulos de intestino medio.***

05. ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE

Aspectos generales

Proceso inflamatorio intestinal agudo que ocurre en recién nacidos prematuros y con comorbilidades que conllevan a alteraciones hemodinámicas y de la perfusión. Está caracterizado por necrosis isquémica de la mucosa, que puede desencadenar una peritonitis y perforación intestinal. La inflamación necrosante hemorrágica de la pared intestinal, afecta con mayor frecuencia el íleon distal y el colon proximal. La secuencia fisiopatológica incluye:



Algunos de los factores de riesgo más importantes se mencionan a continuación:

- Prematuridad
- Asfixia perinatal
- Cateterismo umbilical
- Nutrición enteral
- Alimentación hipertónica
- Transfusiones múltiples en peso < 1500 g
- Ventilación mecánica
- Sepsis
- Hipotensión
- Edad materna avanzada
- Malformaciones congénitas



Figura 17. ***Características del intestino necrosado en la enterocolitis necrotizante***

La pobre perfusión y colonización bacteriana ocasionan neumatosis (aire dentro de la pared del intestino) y acumulación de gas a nivel portal con posterior perforación y peritonitis.

Diagnóstico

Se debe sospechar enterocolitis necrotizante en todo recién nacido con factores de riesgo, sobre todo prematuridad, que presente signos gastrointestinales como distensión, trastornos respiratorios y cardiovasculares, vómitos, residuo gástrico o sangrado en heces. La clasificación más usada es la de Bell. Ante la sospecha de enterocolitis se debe realizar una radiografía toracoabdominal. El hallazgo de neumatosis y/o gas portal confirma el diagnóstico ***(ENAM 2007, ENAM 2009-B, ENAM 2012-A, ENAM 2017-A, ENAM 2017-B)***.



Figura 18. ***Características del recién nacido en quien se sospecha de enterocolitis necrotizante.***

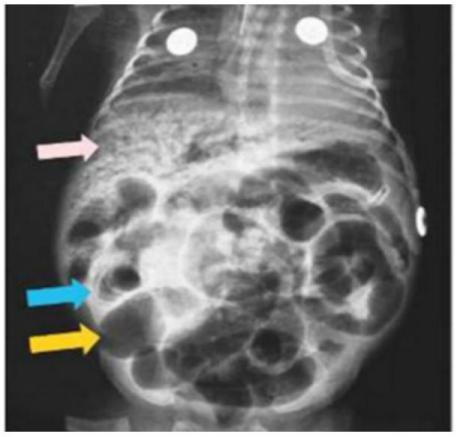


Figura 19. ***La flecha celeste muestra el signo característico de neumatosis intestinal. La flecha rosada muestra la radiolucidez característica del gas portal.***

	CLASIFICACIÓN	CARACTERÍSTICAS	RX
IA	Sospecha	Retención gástrica, distensión, vómitos, heces hemo-positivo	Normal, o dilatación intestinal, íleo leve
IB	Sospecha	Igual que el anterior. Heces con sangre macroscópica	Igual
IIA	Confirmado. Enfermedad leve	Igual, con ausencia de borborismos, puede haber dolor	Dilatación y **neumatosis intestinal**
IIB	Confirmado. Enfermedad moderada	Igual. Puede haber celulitis o masa. Acidosis metabólica. Trombocitopenia.	Igual que el anterior. Presencia de gas portal
IIIA	Avanzado Enfermedad severa.	Igual, más distensión, signos de peritonitis, marcado dolor abdominal. Acidosis metabólica severa. CID.	Igual, más ascitis
IIIB	Avanzado Perforación intestinal	Igual que IIIA	Igual, más **neumoperitoneo**

Tabla 6. ***Criterios de estadificación de Bell***

Tratamiento

En los estadios I y II el manejo es conservador. Incluye manejo general de la prematuridad y de los factores de riesgo, así como antibióticoterapia. El objetivo será mejorar la capacidad de perfusión y mejorar el estado hemodinámico. En el estadio III, el manejo suele ser quirúrgico y de no tratarse puede progresar a coagulación intravascular diseminada (CID) y shock.

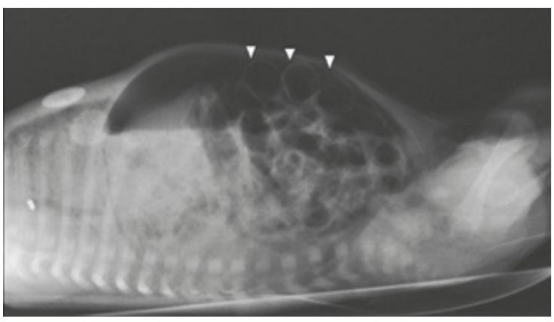
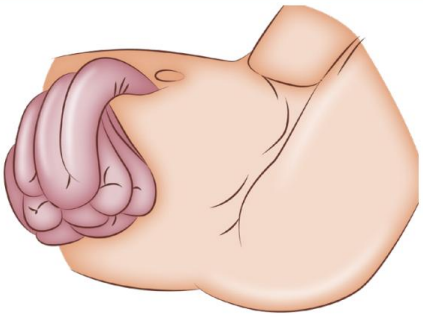
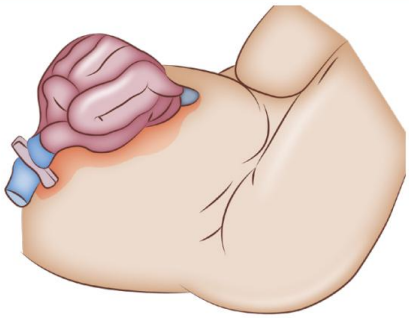


Figura 20. ***Neumoperitoneo, característico de la enterocolitis necrotizante estadio IIIB. El hallazgo de dicha imagen es de indicación quirúrgica.***

06. DEFECTOS DE PARED

Son un grupo de malformaciones congénitas que representan defectos heterogéneos y comparten una característica en común, que es la herniación o evisceración de uno o más órganos de la cavidad abdominal, debido a un defecto en la formación de la pared abdominal.

Las patologías representativas son la gastrosquisis y el onfalocele.

	Gastrosquisis	Onfalocele
Imagen		
Defecto	Paraumbilical derecho	Umbilical
Causa	Isquemia de la pared	Anomalía en la reducción fisiológica
Cobertura	Intestino descubierto	Intestino cubierto de amnios y peritoneo
Asociaciones	Atresias intestinales Intestino corto Malrotación	Malformaciones cardiacas, gastrointestinales, genitourinarios y del tubo neural. Trisomías (21, 18 y 13) Síndrome de Beckwith-Wiedemann Pentalogía de Cantrell

Recuerda

La pentalogía de Cantrell presencia de 5 malformaciones principales: defectos de la línea media en la pared abdominal supraumbilical, defecto esternal inferior, defecto diafragmático anterior, defecto pericárdico diafragmático y diversos defectos intracardiacos.



Figura 21. ***Gastrosquisis. Se evidencia evisceración por defecto paraumbilical derecho.***



Figura 22. ***Onfalocele. Intestino cubierto por amnios, a través de defecto umbilical.***

07. HERNIA DIAFRAGMATICA CONGÉNITA

Aspectos generales

Corresponde a una protrusión del intestino, de la cavidad abdominal a la cavidad torácica. La hernia diafragmática más frecuente es la hernia de Bochdalek (posterolateral) del lado izquierdo. Seguida por la hernia de Morgagni (anterior).

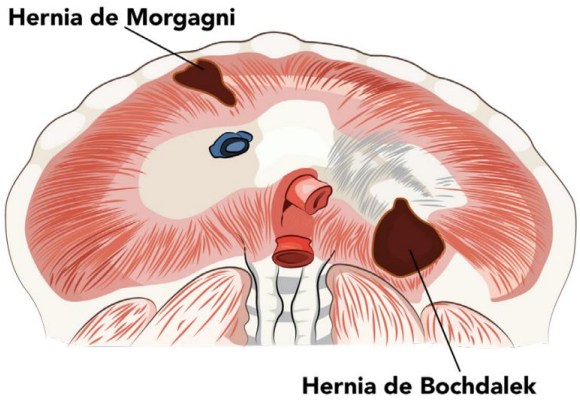


Figura 23. ***Hernias de Bockdalek (posterolateral) y de Morgagni (anterior)***

La hernia de Bochdalek ocurre por un defecto en el desarrollo embriológico, en la cual hay una falta de cierre de la membrana pleuroperitoneal con el septum transverso. La falta de cierre de esta membrana genera el desplazamiento de las vísceras a la cavidad torácica. La presencia de asas intestinales en el tórax desplaza el mediastino al lado contralateral, el cual puede generar compromiso hemodinámico por compresión cardiovascular. Otro de los resultados de esta compresión es la falta de desarrollo de los pulmones, principalmente el del lado ipsilateral. La falta de desarrollo de los pulmones, entendido como hipoplasia pulmonar, puede desencadenar al nacimiento en distrés respiratorio, agravado por la hipertensión pulmonar, según el grado de hipoplasia.

Recuerda

Las hernias posterolaterales del lado derecho, son menos frecuentes, por la presencia del hígado en dicha zona. Sin embargo, de ocurrir, y estar el hígado como órgano herniado, tienen mal pronóstico.

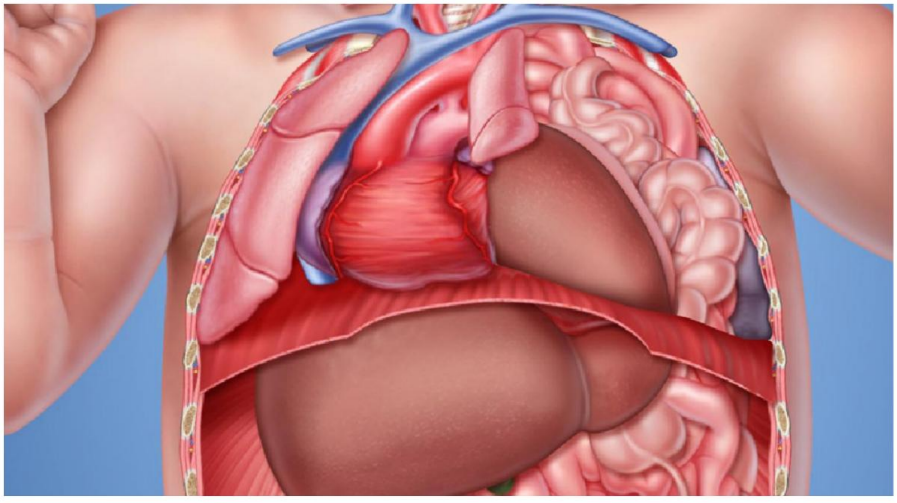


Figura 24. ***Desplazamiento de las asas intestinales y el bazo a la cavidad torácica, con el respectivo desplazamiento del mediastino y el pobre desarrollo pulmonar.***

Diagnóstico

La hernia de Bochdalek debe diagnosticarse en la ecografía obstétrica, la cual puede predecir incluso el pronóstico de sobrevida, mediante el índice pulmón/cabeza. La sintomatología postnatal se manifiesta principalmente en el recién nacido, el cual suele presentar:

- Distrés respiratorio (Ej., Aleteo nasal, taquipnea, retracciones intercostales)
- Ruidos hidroaéreos en tórax ***(ENAM EXTRA 2020)***
- Abdomen escafoide ***(ENAM EXTRA 2021-II)***
- Choque de punta en lado derecho

Estudios de imágenes:

- Radiografía toracoabdominal simple: asas intestinales en tórax, desviación del mediastino ***(ENAM EXTRA 2021-I)***.
- Radiografía con contraste (Tránsito intestinal): Se evidenciará presencia de contraste en el tórax.
- Tomografía: Estudio a realizar para determinar diagnóstico diferencial o asociación con las malformaciones adenomatoideas quísticas del pulmón (MAQ).

Recuerda

Los RN con hernia diafragmática congénita pueden presentar malformaciones y afectaciones cardiacas con mucha frecuencia, por lo que es necesario realizarse un ecocardiograma como parte del estudio.



Figura 25. ***Radiografía característica de HDC (Bochdalek izquierda). pulmonar.***

Tratamiento

Recuerda

La hernia de Morgagni con frecuencia es asintomática y no se diagnostica hasta la edad adulta. En la clínica, cursa con obstrucción intestinal cuando hay incarceración.

Las HDC se corrigen por medio de la cirugía, realizándose una rafia del defecto. Defectos muy grandes pueden requerir el uso de mallas de material biológico. La vía de abordaje puede ser abdominal o torácico, abierta o por videoendoscopía.

El manejo debe priorizar el soporte médico, de acuerdo con la severidad de la hipertensión pulmonar asociada.

08. QUISTE DE COLÉDOCO

Aspectos generales

Anomalía congénita caracterizada por dilatación quística del árbol biliar. Tiene como probables causas la obstrucción distal congénita y las anomalías de la unión biliopancreática que pueden conllevar al reflujo pancreático. Según la clasificación de Todani, la más frecuente es el tipo I, o fusiforme.

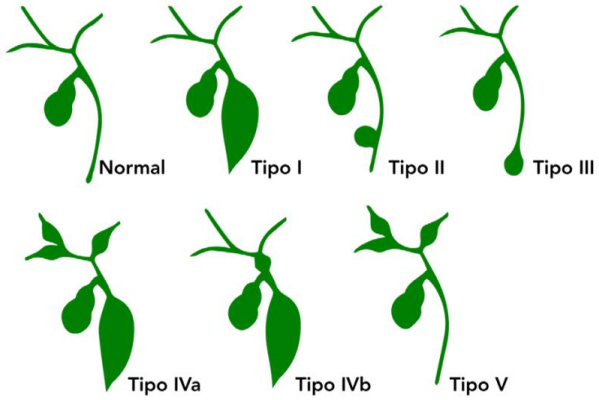


*Figura 26. **Clasificación de Todani para quistes de colédoco. La más frecuente es el tipo I.***

Diagnóstico

En los recién nacidos y lactantes incluye ictericia, heces acólicas, hepatomegalia y una masa palpable en el cuadrante superior derecho. Los niños mayores suelen presentar obstrucción biliar intermitente, colangitis o pancreatitis recurrente. El hallazgo más sugestivo es la presencia de ictericia. El estudio de imagen de elección es la colangiorresonancia magnética.

Recuerda

La triada clínica del quiste de colédoco incluye: Ictericia, masa palpable y dolor.

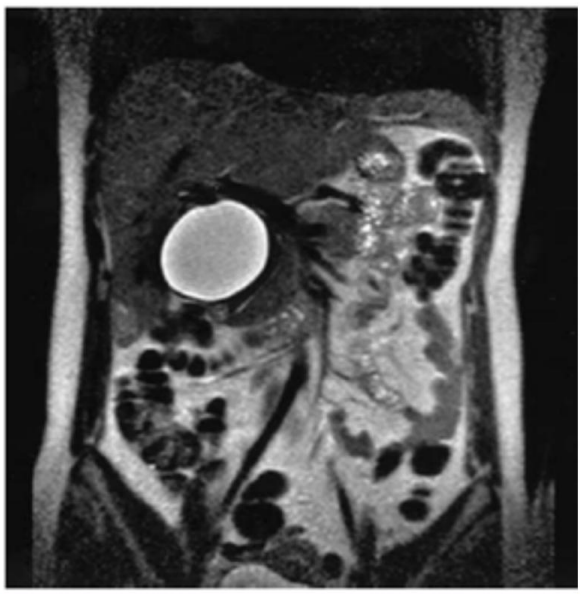


*Figura 27. **Colangiorresonancia que muestra dilatación de la vía biliar principal***

Tratamiento

EL quiste de colédoco debe ser resecado en su totalidad. La presencia de tejido remanente puede llevar a la generación de colangiocarcinoma.

Procedimiento quirúrgico: Resección de quiste + derivación biliodigestiva.

Recuerda

Enfermedad de Caroli
Corresponde al tipo de V de la clasificación de Todani para quiste de colédoco. Consiste en múltiples dilataciones saculares de las vías biliares intrahepáticas que puede llevar a una panlitiasis. El tratamiento es el trasplante hepático.

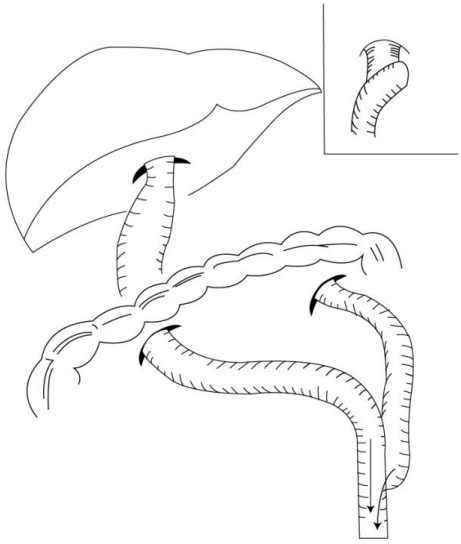


Figura 28. ***Anastomosis hepatoyeyunal luego de la resección total del quiste.***

09. ATRESIA DE VÍAS BILIARES

Aspectos generales

Ausencia del sistema biliar debido a la obliteración o fibrosis, puede ser intrahepático, extrahepático o total. Genera colestasis con la consecuente cirrosis biliar secundaria e hipertensión portal. La más frecuente es de tipo III (atresia de las vías biliares intra y extrahepática) y es a su vez la forma más severa.

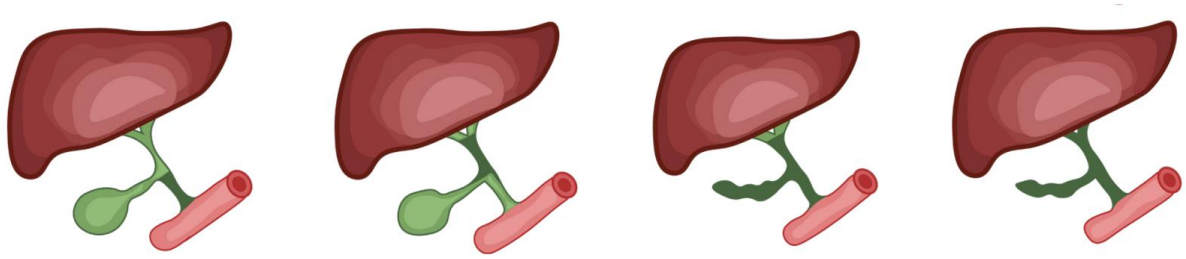


Figura 29. ***Formas de presentación de la atresia de vías biliares.***

Diagnóstico

Clínica

- Ictericia neonatal prolongada (> 2 semanas de vida)
- Acolia, coluria
- Hepatomegalia

Diagnóstico

- Colangiografía intraoperatoria (estudio de elección)

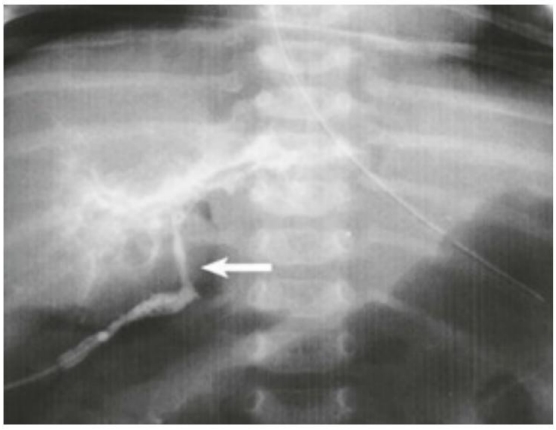


Figura 30. ***Colangiografía intraoperatoria, que confirma el diagnóstico de una atresia de vías biliares.***

Tratamiento

> **Recuerda**
>
> La atresia de vía biliar puede llevar a cirrosis biliar temprana, motivo principal para el trasplante de hígado en niños.

El manejo inicial es la portoenterostomía (cirugía de Kasai) en el que se crea una conexión entre el hígado y el intestino delgado para permitir el drenaje de la bilis, debe realizarse antes del primer mes de vida. El manejo definitivo es el trasplante hepático.

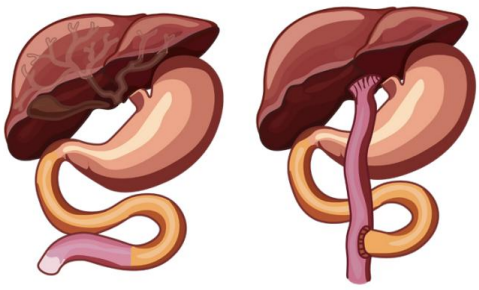


Figura 31. ***Izquierda: ausencia de vía biliar. Derecha: Portoyeyunostomía de Kasai, con su respectiva Y de Roux.***

10. ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO

Aspectos generales

Afección de hipertrofia del esfínter pilórico que típicamente se manifiesta en la tercera semana de vida, pudiendo afectar entre los 15 días y los 2 meses de vida, con más frecuencia. La capa muscular que se ve afectada corresponde a la circular interna.

Epidemiología

- Sexo: ♂ > ♀ (~5:1)
- Más común en los primogénitos

Factores de riesgo

- Exposición a la nicotina durante el embarazo
- Fármacos: eritromicina, azitromicina

Diagnóstico *(ENAM 2008-B, 2012-B, 2013-A, ENAM EXTRA 2021-I)*:

La manifestación clínica más común de la estenosis hipertrófica de píloro muestra un lactante con vómitos posprandiales, de contenido no bilioso, usualmente lácteo. Sin embargo, otras manifestaciones pueden incluir:

Llanto intenso

- Lactancia ávida
- Ictericia
- Deshidratación
- Pérdida de peso
- Retraso del crecimiento
- Masa palpable de 1-2 cm en el epigastrio (oliva pilórica)
- Reptación gástrica

Debido a la frecuencia de vómitos, los niños con EHP, en el estudio del medio interno presentan alcalosis metabólica con hipokalemia e hipocloremia.

Imágenes

- La radiografía simple muestra dilatación de cámara gástrica y radiopacidad distal (silencio abdominal radiográfico).
- Radiografía con contraste (serie esófago – estómago – duodeno): signo de paraguas, copa invertida, doble carril, signo del hombro. Es el estudio radiológico más preciso, sin embargo, es invasivo y con riesgo de aspiración química.

Ecografía pilórica: Estudio de elección. Muestra directamente el aumento de grosor y longitud del píloro.

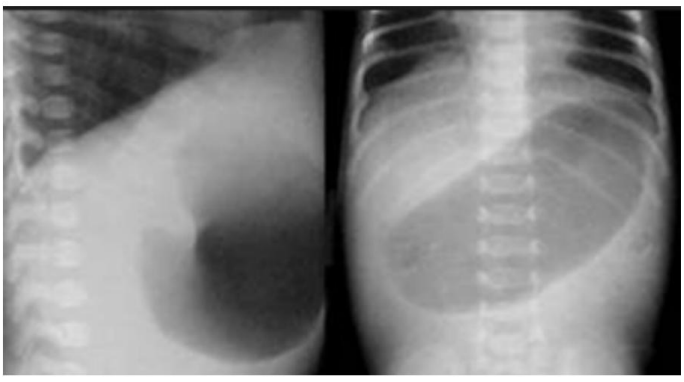


Figura 32. ***Radiografía simple, mostrando dilatación de cámara gástrica.***

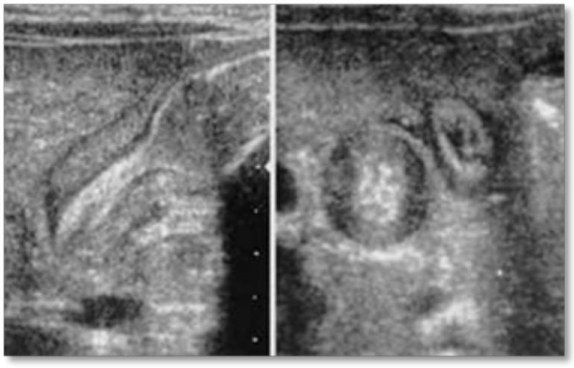


Figura 33. ***Ecografía pilórica, mostrando el engrosamiento de la pared del píloro.***

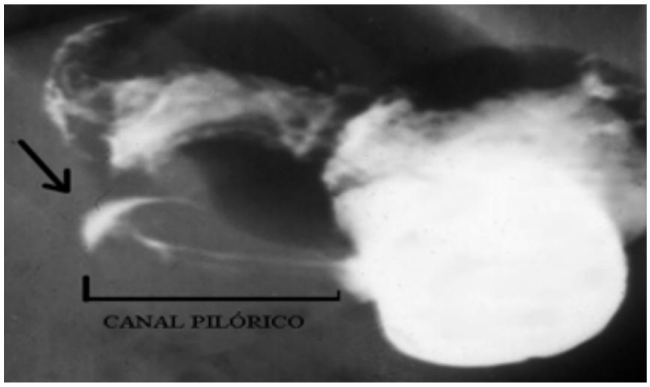


Figura 34.
Radiografía contrastada, se muestra el escaso pasaje de contraste a través de un canal pilórico alargado

Tratamiento

Medidas iniciales: Antes de la cirugía es necesario reponer volumen hídrico, asimismo, corregir el desequilibrio de electrolitos. ***(ENAM EXTRA 2020)***.

La medida curativa por excelencia es la piloromiotomía de Ramstedt, que consiste en una incisión longitudinal de división del músculo del esfínter hipertrófico. La capa muscular que debe tratarse es la circular interna. Debe evitarse la sección de la mucosa gástrica. Este procedimiento puede hacerse por cirugía abierta o vía laparoscópica, según experiencia del cirujano.



Figura 35.
Piloromiotomía de Ramstedt

11. DIVERTÍCULO DE MECKEL

Aspectos generales

Es un divertículo verdadero (presenta todas las capas de la pared intestinal, incluida la muscular). Anomalía congénita del intestino delgado ocasionada por una persistencia de remanentes del conducto vitelino (conducto onfalomesentérico). Está presente en el 2-3% de la población general con cierta prevalencia mayor en varones.

Por lo general, mide aproximadamente 2 pulgadas de largo y se encuentra entre 60 a 90 cm de la válvula ileocecal, en el íleon. El divertículo suele tener tejido heterotópico (gástrico y/o pancreático) con posterior ulceración de la mucosa; predomina el tejido gástrico ***(ENAM 2016-B)***.

Diagnóstico

Las manifestaciones clínicas y formas de presentación incluyen:

- Hemorragia digestiva baja. La manifestación más frecuente. Común en niños entre 2 a 3 años. .
- Diverticulitis. Proceso inflamatorio similar a la apendicitis aguda. Común en niños y adolescentes.
- Otras formas de manifestación incluyen: vólvulos, fístulas al ombligo, intususcepción, etcétera.

Recuerda

La herniación del divertículo de Meckel en un saco inguinal se denomina hernia de Littré.

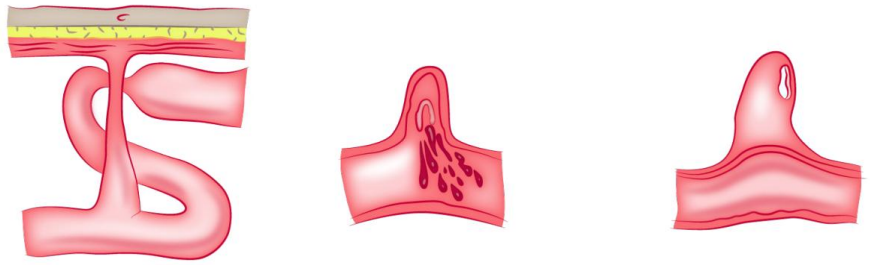


Figura 36. ***Formas de presentación de divertículo de Meckel. Izquierda: Fístula con vólvulo. Centro: hemorragia diverticular. Derecha: diverticulitis con perforación.***

Imágenes:

- Gammagrafía: Con Tecnecio (99mTc), el cual con la adición de gastrina es absorbido preferentemente por la mucosa gástrica y puede identificar la mucosa gástrica ectópica.

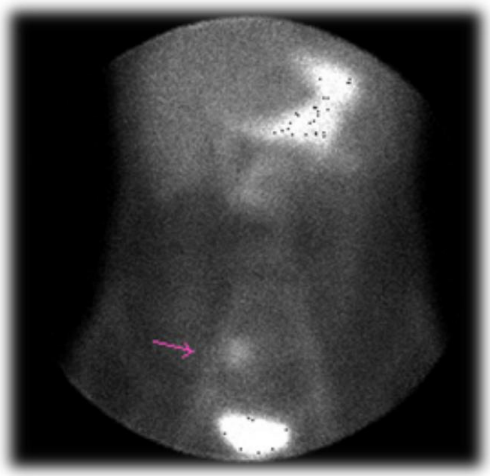


Figura 37. ***Gammagrafía característica del divertículo de Meckel. La flecha muestra la captación del radioisótopo Tc99 por tejido heterotópico gástrico.***

Tratamiento

Se prefiere el manejo quirúrgico. En niños se prefiere la resección intestinal, con al menos 2 cm a cada lado del divertículo, con la posterior anastomosis de los cabos intestinales. La diverticulectomía corre el riesgo de dejar tejido heterotópico residual.

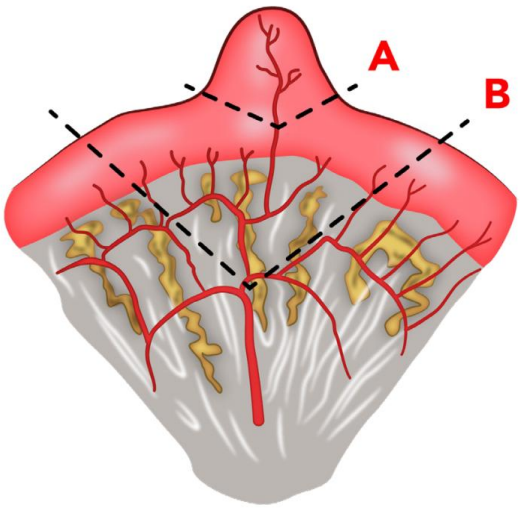


Figura 38. ***Diverticulectomía en cuña. B: Resección intestinal.***

12. INTUSUSCEPCIÓN INTESTINAL

Aspectos generales

Se produce cuando una parte proximal del intestino se invagina en una parte distal. La forma más frecuente es la ileocólica, lo que provoca una obstrucción mecánica y la consecuente isquemia intestinal. Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños preescolares. El rango promedio de edad es entre los 6 meses y los 3 años de vida.

Causa

- Inflamación de folículos linfoides, producto de infecciones virales como rotavirus o adenovirus.
- Neoplasias, pólipos intestinales, cuerpos extraños, púrpuras, hematomas.
- Punta gatillo anatómico: El divertículo de Meckel es el más frecuente.

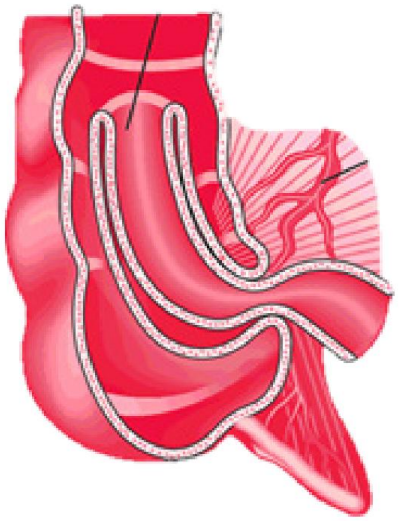


Figura 39. ***Esquema de representación de una intususcepción intestinal ileocólica.***

Diagnóstico

Clínica

Los niños afectados suelen tener un peso saludable y se presentan con dolor abdominal cíclico agudo e intermitente, en posición antálgica y vómitos, palidez, puede haber letargo y otros síntomas de shock o alteración del estado mental. Un síntoma de aparición tardía son las heces de "jalea de grosella" (heces con sangre y moco) que se eliminan del intestino isquémico. Un signo clásico es una masa palpable en el cuadrante superior derecho ***(ENAM 2011-A, 2006-A, 2013-B, 2019-A, 2020, EXTRA 2020, EXTRA 2021-II)***.

Estudios de imágenes

- Ecografía: Estudio de elección. Presenta el signo del "pseudoriñón" ***(ENAM 2017-B)***.
- Radiografía de colon con contraste: Mejor prueba de confirmación. Muestra interrupción del contraste en el sitio de invaginación.



Figura 40. ***Signo característico de heces en "jalea de grosella".***

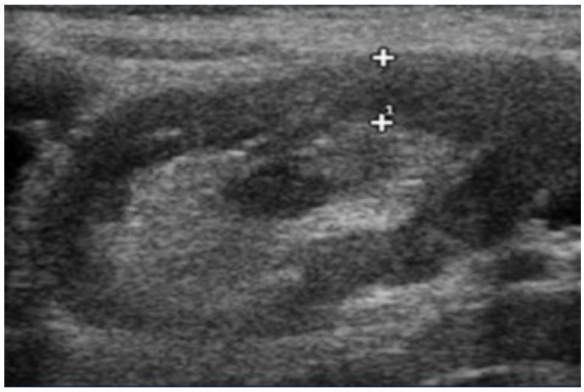


Figura 41. ***Ecografía característica de la intususcepción. Se observa imagen similar al de un riñón (pseudoriñón) con una zona periférica hipoecoica, que representa a la zona edematosa del intestino.***

Tratamiento

La desinvaginación, mejor conocida como reducción, puede realizarse por medios conservadores o quirúrgicos. En las opciones conservadora tenemos como opciones, la reducción neumática y la reducción hidrostática, sin embargo, estos procedimientos se deben realizar solamente cuando la evolución clínica no muestra signos de isquemia o sufrimiento intestinal.

La opción de elección es la reducción quirúrgica, por vía abierta o laparoscópica. De encontrarse necrosis o perforación del intestino, se procederá a la resección intestinal.