

Los resúmenes publicados en este número corresponden a trabajos presentados en la reunión anual de la American Academy of Pediatrics, Surgical Section - 1992.

La sobrevida post-transplante hepático con técnica de reducción depende del estado clínico pre-transplante

(Survival after reduced-size liver transplantation is dependent on pre-transplant status)

Bilik R, Saperina RA, Greig P, et al. Department of Surgery, The Hospital for Sick Children and The University of Toronto, Canada.

En el transplante hepático infantil se presenta un problema en la escasez de órganos compatibles con el tamaño requerido. Esto genera largas listas de espera con el consiguiente deterioro y a veces muerte de estos niños. Para mejorar las chances de obtener órganos para los niños más comprometidos, comenzamos con la técnica de Transplante de Hígado Reducido (THR) en julio de 1988. Desde entonces se realizaron 57 transplantes en 47 niños. Se efectuaron 30 THR en 23 pacientes (38% del total, 53% desde 1988). Veinte de los 39 pacientes transplantados (61,5%) con menos de 10 kg, recibieron THR en comparación con solo 7 (17,5%) en pacientes con más de 10 kg. Desde 1988 el 75% de los transplantes efectuados en niños menores de 10 kg fue THR. El promedio de la relación peso donante/peso receptor del grupo con THR fue de 4,52:1 en comparación con 1,34:1 del grupo con Transplante de Hígado Completo (THC). El THR se efectuó en forma primaria en 23 pacientes y como retransplante en 7 casos. La reposición de hemoderivados fue mayor en el grupo de THR tanto *intra* como post-operatoriamente. La falla de funcionamiento primaria del injerto fue similar para ambos grupos (7,1% en THR vs. 7,7% en THC) a pesar que los primeros tuvieron mayor tiempo de isquemia fría (9,5 ± 3,0 vs. 6,0 ± 2,7 horas). La trombosis arterial que requirió reoperación, dehiscencia de la anastomosis biliar, hematoma y absceso intraabdominal fueron más frecuentes en el grupo de THR (51,7% vs 27,7%). La sobrevida post transplante primario para el grupo de pacientes estables (Status 1 y 2) fue similar para ambos procedimientos (73,3% vs. 79,0%). La sobrevida para los pacientes con requerimientos de Terapia Intensiva (status 3 y 4) con transplante primario fue de 50% para los pacientes con THR y de 80% para el grupo de THC. La mortalidad de la lista de espera descendió de 29,2% al 5,6%. Sólo 1 de los 8 pacientes que recibió THR como retransplante sobrevivió (14,3%). Las muertes ocurrieron entre 1 a 48 días post-retransplante (media 21,4 ± 21,6 días) y las causas de muerte incluyeron sepsis Citomegalovirus (2), infarto miocárdico (1), sepsis bacteriana (3) y falla multi-sistémica (3). Ninguna de las muertes fue atribuida a falla de funcionamiento del segmento reducido transplantado o a sangrado del mismo. Concluimos que el THR presenta resultados de sobrevida similares al THC cuando es utilizado en forma primaria y que reduce la mortalidad de la lista de espera con el agregado de escasa mayor morbilidad. Nuestra política actual es ofrecer THR en forma temprana a todos los niños que aguardan transplante internados en el hospital o aquellos que se deterioran progresivamente en sus hogares.

M. Martínez Ferro

Un enfoque racional para el uso de aspiración con aguja fina en la evaluación de tumores primarios y recurrentes en niños.

(A rational approach to the use of fine needle aspiration biopsy in the evaluation of primary and recurrent neoplasms in children)

Sith MB, Katz R, Black CT et al. Division of Pediatric Surgery, Pediatric and Cytologic Pathology; MD Anderson Cancer Center, Houston TX.

La aspiración con aguja fina (AAF) ha sido recomendada como técnica de evaluación y diagnóstico en las enfermedades malignas de la infancia. Existen pocos trabajos que evalúen las limitaciones y utilidad de la AAF. Los autores recopilan la experiencia de los últimos 5 años para evaluar su uso clínico y sus limitaciones. Se realizaron 173 AAF en 156 pacientes cuyas edades oscilaron entre 7 meses y 18 años. Hubo 63 mujeres y 110 varones. En 37 oportunidades las AAF se utilizaron para evaluar nuevas masas en niños con diagnóstico previo de enfermedad maligna. La siguiente tabla muestra la eficacia diagnóstica en tumores primarios o secundarios.

| | Satisfactorio | Insuficiente | Falso Negativo | Diagnóstico Incorrecto |
|--------------------|---------------|--------------|----------------|------------------------|
| Neuroblastoma | 9 | 0 | 1 | 0 |
| Rabdomiosarcoma | 9 | 0 | 0 | 1 |
| Wilms | 4 | 1 | 0 | 0 |
| Sarcoma de Ewing | 26 | 1 | 1 | 0 |
| Osteosarcoma | 58 | 1 | 2 | 0 |
| Linfoma Hodgkin | 5 | 4 | 1 | 1 |
| Linfoma no-Hodgkin | 4 | 1 | 1 | 1 |
| Hepatoblastoma | 5 | 0 | 0 | 0 |
| Otros | 14 | 2 | 3 | 0 |

La AAF determinó el diagnóstico en el 90% de los pacientes con tumores sólidos mientras que sólo 9 de 19 pacientes con linfomas fueron diagnosticados acertadamente. De los pacientes con biopsias positivas, se obtuvo diagnóstico en el 99,7% de los casos. En el 14% de los casos en los que se utilizó la AAF como primera herramienta diagnóstica, el material no alcanzó o fue inadecuado para realizar diagnóstico. Hubo 16 biopsias consideradas negativas con certeza. Estos datos sugieren que la AAF es una excelente herramienta diagnóstica tanto para enfermedades malignas recurrentes como para las primarias en la edad pediátrica; pero no es adecuada para diagnosticar linfomas. Estos pacientes habitualmente requieren biopsia ganglionar a cielo abierto para obtener un diagnóstico adecuado. Los resultados negativos deberán considerarse no-diagnósticos y requieren cirugía cuando hay sospecha de malignidad.

M. Martínez Ferro.

Corrección de la hernia diafragmática congénita en útero. VI Lecciones aprendidas a alto costo.

(Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero: VI hard learned lessons)

Harrison MR, Adzick NS, Flake AW et al. *Fetal Treatment Program University of California, San Francisco.*

Un extensivo trabajo experimental sugirió que la corrección de la Hernia Diafragmática in útero (CHDU) podría salvar numerosos fetos. El trabajo clínico inicial demostró seguridad para la madre, pero dificultades técnicas significativas, sobre todo con el hígado fetal herniado en el tórax. Presentamos ahora la experiencia clínica y experimental actualizada. En los últimos 3 años (1989-1991) fueron derivados 61 pacientes para evaluación. Se realizó cirugía fetal en 14 de ellos que presentaban defecto izquierdo con diagnóstico previo a las 24 semanas de edad gestacional. Cinco fetos murieron durante la operación debido a problemas técnicos (reducción del hígado desde el tórax, contracciones uterinas), que han sido subsiguientemente resueltos. Nueve fetos sobrevivieron a la cirugía. Tres fallecieron en el periodo perioperatorio por problemas materno-fetales como sequeña hemodinámica por tocolisis. En 2 pacientes el embarazo continuó, pero fallecieron posteriormente por ruptura prematura de membranas y pérdida de líquido amniótico. Cuatro pacientes sobrevivieron y están ahora en sus hogares en buen estado.

Las costosas lecciones aprendidas incluyen: 1) el hígado herniado puede ahora ser detectado con Eco-Doppler de la arteria umbilical, 2) cuando la reducción hepática compromete el flujo umbilical o de la vena cava inferior, el segmento lateral del lóbulo izquierdo del hígado puede ser resecado, utilizando técnicas desarrolladas con cirugía experimental, 3) una exposición en dos tiempos favorece la reducción hepática y la corrección de la hernia, 4) un silo abdominal de goretex es necesario para acomodar el intestino herniado, 5) a pesar que la corrección de la hernia diafragmática es un gran desafío técnico, los problemas hemodinámicos y técnicos intraoperatorios han sido resueltos. En el futuro se requerirá mejorar el manejo fisiológico de la unidad feto-materna, para permitir un adecuado desarrollo y crecimiento in-útero luego de realizada la cirugía fetal.

M. Martínez Ferro.

Colestasis asociada a la alimentación parenteral total: correlación clínico-histológica.

(Total parenteral nutrition associated cholestasis: clinical and histopathologic correlation)

Moss LR, Raffensperger JG, Das JB et al. *Children Memorial Hospital, Northwestern University Medical School, Chicago, IL.*

La ictericia colestásica es la mayor complicación de la Nutrición Parenteral Total (NPT) en los pacientes pediátricos. La patogenia de esta entidad no es del todo conocida. El propósito de este estudio es 1) definir el grado de lesión hepática en relación a la evolución clínica de estos niños y 2) determinar si la alimentación enteral es capaz de revertir o frenar estos cambios. En el período comprendido entre 1987-1991 se evaluaron 31 niños con patologías gastrointestinales graves en los que se pudo tomar biopsia hepática. Se revisaron 23 biopsias hepáticas y 13 piezas de autopsias. Cinco

pacientes tuvieron 2 biopsias consecutivas. Los diagnósticos de base fueron: Enterocolitis Necrotizante (ECN) n:24, Atresia o Estenosis n:3, Vólvulo de Intestino medio n:2, Hirschsprung n:1. Sepsis n:1. Fueron prematuros 21 de los 31 pacientes. El peso de nacimiento promedio fue de 1860 g. A 25 se les suministró NPT y 28 recibieron algunas formas de alimentación parenteral antes de la biopsia hepática, la alimentación enteral se inició lo antes posible en todos los pacientes aunque aún estuvieran en NPT máxima. En 28 pacientes se realizó por lo menos una laparotomía. Resultados: En 71% de los prematuros se observó colestasis versus en el 22% de los niños de término. Los pacientes con colestasis permanecieron en NPT más tiempo (37 días vs. 18 días) y recibieron menos alimentación enteral (17 días vs 27 días). La bilirrubinemia media fue de 14 en los pacientes con colestasis y 5 en los otros, si bien el nivel de bilirrubina no se correlacionó con la magnitud del daño hepático y muchas veces fue normal a pesar de haber una marcada lesión histológica. El nivel de transaminasas tampoco se correlacionó con el grado de lesión hepática. Se encontró una persistente secuencia de cambios histopatológicos en estos pacientes que fue la siguiente: Estasis biliar, inflamación portal, proliferación de ductos biliares y fibrosis portal. Los 5 pacientes a los que se realizaron 2 biopsias consecutivas, eran prematuros y padecían de ECN que requirieron resección intestinal y ostomía. Entre ambas biopsias recibieron alimentación enteral parcial a pesar de estar en NPT. La lesión hepática progresó en todos a pesar de la alimentación enteral y 4 presentaron fibrosis mientras eran alimentados. Se concluye que la colestasis por NPT es una entidad progresiva con un patrón histológico característico de lesión hepática. Estos cambios ocurren al poco tiempo de comenzar la NPT, mucho antes que se evidencien signos clínicos o bioquímicos. La alimentación enteral parcial no detiene ni revertir el daño hepático. Los autores sospechan que la NPT es directamente hepatotóxica.

M. Martínez Ferro.

Enfermedad de Hirschsprung (EH). Treinta años de experiencia en una misma institución.

(Hirschsprung's Disease: Three decades experience at a single Institution)

Pitt RM, Klein MD, Philippart AJ (Wayne State University School of Medicine and Children's Hospital of Michigan, Detroit, M, USA)

Se detalla la experiencia de los últimos 30 años sobre 250 pacientes con EH. La distribución colónica de la EH, no varió en este tiempo: el 58% fueron aganglionosis rectosigmoideas, 26% segmentos más largos y 12% aganglionosis colónica total. La edad del diagnóstico disminuyó de 19m en los sesenta, a 2,5 meses en los años 80. También la edad de operación descendió de 34 a 15 meses en ese período. La mortalidad de 17 pacientes en los sesenta disminuyó a 3 pacientes en los 70 y 80. La técnica de Swenson fue reemplazada por la endorectal (Soave) que se utilizó en el 71% en los últimos 10 años y la de Duhamel que se usó en el 22%. El período de seguimiento promedio fue de 51 meses. La técnica de Duhamel presentó mayor incidencia de episodios de enterocolitis postdesceso por paciente (0,95) que el Swenson (0,60) o el Soave (0,38).

La incidencia de enterocolitis previa al diagnóstico no fue tan importante como lo era antes de los años 60, pero la enterocolitis postoperatoria sigue teniendo una significativa morbilidad.

F. Heinen

Experiencia de 25 años con tumores renales en la infancia.

(A 24 year experience with renal tumors of childhood)
Cosentino CM, Raffensperger JG, Luck SR, Reynolds M, Sherman JO, Reyes Mujica M (the children's Memorial Center, Chicago, USA).

La terapia multimodal ha resultado en mayor sobrevida a largo plazo, en los tumores renales infantiles. Se revisaron 234 pacientes tratados durante 25 años en la institución. La sobrevida a 5 años de los pacientes tratados durante 1965-69 fue de 65% y de 94% la de aquellos tratados entre 1985-89.

La morbilidad alejada del tratamiento no ha sido estudiada en el National Wilm's Tumor Study (NWTs). En esta serie, 39 pacientes presentaron escoliosis, 13 insuficiencia respiratoria, 7 hipertensión, 7 insuficiencia renal (4 transplantados), 10 obstrucción intestinal, y 1 estenosis esofágica. Un adolescente con cardiomiopatía por adriamicina, fue recientemente transplantado.

El único factor relacionado con mayor mortalidad, fue la presencia de metástasis linfáticas regionales o a distancia. La invasión de cápsula renal, del hilio renal, de la vena cava inferior y del diafragma (sic), no fueron factores de mayor mortalidad. Treinta y un pacientes murieron, 14 con progresión de la enfermedad. En un análisis con la curva de Kaplan-Meier, los 43 pacientes operados por urólogos y por cirujanos generales de adultos, tuvieron una mortalidad mayor que los operados por cirujanos pediatras. Asimismo tuvieron mayor mortalidad los pacientes operados fuera de la institución (11/43), que los operados en ella (22/191). La técnica cuidadosa implica la nefrectomía radical sin siembra tumoral, ni lesión aórtica o del pedículo renal contralateral y la estadificación correcta por la exéresis simultánea de toda adenopatía probablemente positiva en el área (sic).

F. Heinen

Tratamiento exitoso de un hemangioma cavernoso gigante del retroperitoneo (Síndrome de Kassabach-Merritt) con ALPHA INTERFERON.

(Successful management of a giant cavernous hemangioma of the retroperitoneum (Kassabach-Merritt Syndrome (KMS)) with ALPHA INTERFERON)
Hatley RM, Sabio H, Howell ChG, Parrish RA, Flickinger F (Medical college of Georgia, Augusta).

Las neoplasias vasculares gigantes requieren tratamiento médico y quirúrgico agresivo con corticoides, quimioterapia, radiaciones, embolizaciones y cirugía.

El uso de ALPHA INTERFERON es una nueva modalidad terapéutica para estos casos.

Un recién nacido varón con un hemangioma cavernoso que ocupaba flanco derecho, retroperitoneo, columna dorsolumbar y tórax derecho bajo documentado por RNM, presentaba además coagulopatía por consumo de factores (KMS) trombocitopenia y hipofibrinogenemia.

Se trató desde el día 30 con INTERFERON (ROFERON ROCHE) a una dosis de 3.000.000 u/mm²/día subcutáneo. Los parámetros hematológicos mejoraron dramáticamente y el paciente fue tratado ambulatoriamente durante 9 meses. Repetidas RNM mostraron la resolución del tumor, sin secuelas.

El INTERFERON fue un recurso terapéutico valioso en este caso.

F. Heinen

X JORNADA SUL-BRASILEIRA DE CIRURGIA PEDIATRICA I JORNADA DE ANESTESIOLOGIA, CIRURGIA E RADIOLOGIA PEDIATRICA DO MERCOSUL

Gramado, Brasil

16 a 19 de Junio de 1993

Centro de eventos do Hotel Serrano

Secretaría

Av. Coronel Díaz 1971/75

Te.: 826-8827/824-2063