

Trabajos presentados en el 24th Annual Meeting of the American Pediatric Surgical Association, Hilton Head, South Carolina, USA, Mayo 15-18, 1993.

Procedimientos secuenciales para el alargamiento intestinal en el Síndrome de Intestino Corto Refractario (SICR): Experiencia clínica con 9 pacientes.

(Sequential Small Intestinal Lengthening Procedures for Refractory Short Bowel Syndrome: Clinical experience with 9 patients)

Georgeson K, Halpin D, Figueroa R, Vicente Y, Hardin Jr. W (Birmingham, Alabama).

La Alimentación Parenteral (AP), ha aumentado la supervivencia de los neonatos con Síndrome de Intestino Corto (SIC). La AP puede ser retirada en la mayoría de los casos, luego de una adaptación enteral progresiva. En 9 niños con SIC que no presentaban mejoría luego de 6 meses (refractarios), y que toleraban menos del 10% de su aporte calórico por vía enteral, se realizaron procedimientos únicos o secuenciales para lograr un alargamiento intestinal. En 6 se construyó una válvula (nipple) en el intestino distal para dilatar el proximal y realizar luego un procedimiento de Bianchi. En 3 pacientes el procedimiento de Bianchi se usó primariamente. En un paciente se hizo un procedimiento de Kimura luego que el intestino se había dilatado luego de un Bianchi. La longitud intestinal inicial fue entre 6 y 92 cm. y fue aumentada un promedio de dos veces y media. La posibilidad de aporte calórico enteral fue incrementada a 66% en el curso del primer año postoperatorio. Un paciente fue totalmente "destetado" de la AP. El alargamiento secuencial ha reducido significativamente el requerimiento diario calórico en 9 SIC refractarios, y debe ser considerado una alternativa terapéutica al trasplante de intestino delgado.

F. Heinen

Drenaje Peritoneal como tratamiento definitivo de la Enterocolitis Necrosante Perforada (ECNP) en el Recién Nacido de Muy Bajo Peso (RNMBP) (<1000g).

(Peritoneal Drainage as definitive management of perforated NEC in the Very Low Birthweight Infant)

Morgan LJ, Shocat SJ, Hartman GE (Stanford, California).

Desde 1987 el drenaje peritoneal fue el tratamiento primario indicado en todos los niños con un peso <1500 g con ECNP. En los de >1500 g se drenaban aquellos clínicamente inestables y como paso previo al tratamiento quirúrgico posterior. Un grupo de 29 RNMBP de 27 semanas de gestación y 935 g de peso, fueron tratados exclusivamente con 1 o 2 drenajes en hemiabdomen inferior por un periodo de 10 a 14 días. El 20% de los pacientes murieron (6/29), incluyendo 3 pacientes que fallecieron 1 mes después del drenaje por causas complejas. Entre los que sobrevivieron 30 días, el 76% (19/25) no requirió otro tratamiento quirúrgico y sólo el 24% (6/25) requirió laparotomía y resección intestinal, por no haber respondido al drenaje exclusivo. En resumen, el 66% de los pacientes de esta serie respondió al drenaje exclusivo. La baja mortalidad y el hecho que 2/3 de los RNMBP hayan sido tratados sin laparotomía, sugiere la posibilidad de considerar esta conducta en este tipo de pacientes.

F. Heinen

La morbilidad oculta en hernia diafragmática congénita.

(The hidden morbidity in congenital diaphragmatic hernia)

Lund DP, Mitchell J, Kharasch V, Quigley S, DiFrancesco D, Kuehn M, Wilson JM.

The Children's Hospital and Harvard Medical School, Boston Massachusetts.

La mayor parte de los estudios en la literatura evalúan la sobrevida de los pacientes con hernia diafragmática como parámetro de resultados. En contraste, pocos estudios evalúan la calidad de vida de los pacientes que sobreviven con dicha patología. En 1990 los autores comenzaron un seguimiento multidisciplinario de los pacientes con hernia diafragmática congénita. Dicho equipo está compuesto por cirujanos, neumonólogos, pediatras, nutricionistas y enfermeras. Desde el inicio de este programa se siguieron 30 pacientes con hernia diafragmática de alto riesgo, 19 de ellos habían recibido ECMO. Este estudio se enfocó únicamente en los problemas no pulmonares ya que son estas las complicaciones más severas a largo plazo que los pacientes y sus padres deben sobrellevar.

Los problemas neurológicos son muy comunes en este grupo; 10 pacientes tienen algún grado de déficit en la audición. Sólo una fracción de estos niños fueron diagnosticados mediante potenciales evocados realizados de rutina pre-alta. Se ha encontrado déficit en la audición en estos niños hayan o no recibido ECMO. En 10 pacientes se observaron TAC de cerebro anormales, las que en general mostraron atrofia cerebral o colecciones líquidas extra-axiales. Sólo un paciente requirió una derivación por su hidrocefalia y presenta una agenesia de cuerpo calloso. En 6 pacientes se constataron convulsiones o trazados electroencefalográficos anormales. Se observó retardo en el desarrollo en 15 niños. A cuatro pacientes se les indicó anteojos a edades tempranas.

Los defectos ortopédicos incluyeron escoliosis en 4 pacientes, pectus y asimetrías torácicas en 5 pacientes y displasia de cadera en 3. También se observaron testículos no descendidos en 3 niños, y reflujo vesicoureteral en 2. Seis pacientes requirieron una funduplicatura por reflujo gastroesofágico y en otros 5 se efectuaron laparotomías por oclusión intestinal. Sobre 9 pacientes cuyos defectos fueron cerrados con material protésico, 2 presentaron recidiva herniaria. Se debe prestar especial atención se debe prestar a los problemas auditivos y de desarrollo y ante la menor dificultad que se detecte en el habla, se deberá efectuar una evaluación auditiva ya que los estudios tempranos no son confiables.

M. M. Ferro

Espectro de complicaciones de la vía biliar en trasplante hepático infantil.

(The spectrum of bile duct complications in pediatric liver transplantation)

Peclet MH, Ryckman FC, Pedersen SH, Dittrich VS, Heubi JE, Farrel H, Ballestrei WF, Ziegler MM.
Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio.

Algunos autores en el pasado han hecho notar que los trasplantes hepáticos con hígado reducido presentan un mayor número de complicaciones biliares. Otros también sugirieron que algunas de estas complicaciones pueden manejarse sin cirugía. En un período de 6 años, se realizaron 91 trasplantes de hígado en 77 niños. Las historias clínicas fueron analizadas para evaluar la incidencia de complicaciones biliares en los pacientes trasplantados con hígado reducido y para investigar la utilidad de la radiografía intervencionista en el diagnóstico y el tratamiento.

En 42 niños se trasplantaron 47 hígados completos y 35 niños recibieron 44 hígados reducidos. La edad y el peso promedio fueron mayores en el grupo que recibió injertos completos (7.9 años / 23,5 kg) que en el grupo de hígados reducidos (3,3 años / 13,1 kg).

La incidencia total de complicaciones biliares fue del 20,8% (n=18). No hubo diferencia significativa entre el grupo de hígado completo (21,4%) y el de hígado reducido (20%). En 4 pacientes con complicaciones biliares, también hubo trombosis de la arteria hepática; dos de estos niños fueron re-trasplantados. Las complicaciones más frecuentes fueron: estrechez de la anastomosis (n=6) y dehiscencia de la anastomosis (n=5). Seis pacientes se manejaron inicialmente con drenaje percutáneo o colocación de tutores transanastomóticos externos. Todos los pacientes (n=16) requirieron tratamiento quirúrgico, cuatro fueron re-trasplantados.

Hubo un 37,5% de incidencia de infección por citomegalovirus. Fallecieron 3 de los 16 niños y sólo uno por la complicación biliar. No existen diferencias en la incidencia o el tipo de complicación de las vías biliares entre ambos grupos (hígado reducido vs. hígado completo). Se considera que el tratamiento no quirúrgico no es eficaz, sin embargo los procedimientos percutáneos antes de la reoperación permitieron mejorar clínicamente a los pacientes.

M. M. Ferro

Diagnóstico prenatal del síndrome de obstrucción de la vía aérea fetal (CHAOS): Otra oportunidad de tratamiento fetal.

(Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS): An opportunity for fetal intervention.)

Martínez Ferro M, Hedrick MH, Flake AW, Adzick NS, Harrison MR.

Fetal Treatment Center, University of California, San Francisco, California.

La obstrucción completa de la vía aérea fetal provoca una serie de hallazgos predecibles. El mecanismo responsable de estos cambios es la obstrucción a la salida del líquido que normalmente es producido por los pulmones en la vida fetal. Este líquido sale por la laringe y pasa a formar parte del líquido amniótico, generando una presión positiva a nivel pulmonar que promueve el crecimiento normal de los pulmones.

Se evaluaron en nuestra institución a 4 madres que fueron derivadas desde otros centros. Los hallazgos ecográficos en los fetos con obstrucción completa de la vía aérea fueron: 1- Pulmones agrandados e hiperecogénicos; 2- Diafragmas aplanados o invertidos; 3- Vía aérea distal a la obstrucción, dilatada; 4- Ascitis y/o hidrops. Las etiologías de la obstrucción de la vía aérea en estos casos fueron atresia de laringe y atresia de tráquea sin fístula. Ninguno de estos fetos sobrevivió.

La fisiopatología de estos hallazgos puede ahora ser explicada mediante los modelos experimentales de cirugía fetal. La ligadura de la tráquea in-útero produce crecimiento e hiperplasia pulmonar que invierten los diafragmas. Recientemente hemos demostrado que una masa intratorácica de crecimiento rápido, produce compresión de la vena cava seguida de ascitis y posteriormente hidrops. Mayor aumento de la presión intratorácica provoca polihidramnios debido a la dificultad deglutoria por compresión esofágica. Se postula que la obstrucción de la vía aérea fetal causa acumulación de líquido pulmonar ocasionando un aumento de su volumen y dilatación de la vía aérea. El exagerado aumento del volumen pulmonar aplanar e invierte los diafragmas y provoca compresión mediastinal con oclusión de la vena cava y del esófago. Este grupo de entidades es rara en la vida postnatal, reflejando una alta mortalidad oculta.

Los hallazgos de CHAOS en una ecografía prenatal son altamente sugestivos de atresia de laringe o atresia de tráquea con obstrucción completa de la vía aérea. La ecografía prenatal y estudios cromosómicos pueden determinar con certeza la existencia de malformaciones asociadas que pueden encontrarse hasta en un 50% de los casos. Ante la ausencia de malformaciones asociadas la realización de una traqueostomía fetal debería considerarse para interrumpir la compresión de la vena cava y la muerte fetal.

Para probar esta teoría, se ligó la tráquea en fetos de ovejas a los 60 días de gestación. Los controles ecográficos mostraron el padecimiento de CHAOS en todos los fetos. Posteriormente se efectuó una traqueostomía fetal reintroduciéndolos en el útero hasta el término, observando la remisión completa de todos los signos y síntomas de CHAOS. Hacen falta estudios posteriores y mayor experiencia para determinar si esta conducta es realizable en humanos.

M. M. Ferro

Tratamiento de las vórices esofagagástricas sangrantes por hipertensión portal extrahepática. Resultados de 35 años con shunts porto-sistémicos.

(Treatment of bleeding esophago-gastric varices due to extrahepatic portal hypertension. Results of portal-systemic shunts during 35 years.)

Orloff MJ, Orloff MS, Rambotti M
University of California, San Diego, California

Los autores presentan la experiencia más grande hasta la fecha, desde 1958 hasta 1990, de shunts portosistémicos como tratamiento de las vórices esofagagástricas sangrantes en 162 pacientes con hipertensión portal extrahepática. Durante los 35 años tuvieron un seguimiento del 100%; 147 pacientes fueron operados hasta hace 5 años. La etiología de la obstrucción portal fue: desconocida 68%, onfalitis neonatal 12%, cateterización de la vena umbilical 8%, peritonitis 6%, trauma 4%, coagulopatía trombótica 2%. Las vórices esofágicas fueron diagnosticadas mediante endoscopia. Seriada Esófago Gastro Duodenal (SEGD) o angiografía en todos los pacientes. En todos los casos las biopsias y los estudios de función hepáticos fueron normales y ninguno presentó signos de enfermedad hepática. La angiografía fue siempre útil para mostrar la extensión de la obstrucción y la disposición de los vasos para la realización del shunt. Todos los pacientes presentaron episodios reiterados de sangrado (>=3 en 90%). En el 26% de los casos se había efectuado una esplenectomía previa. Los tipos de shunts realizados fueron: Esplenorenal central latero lateral sin esplenectomía 46%, esplenorenal distal con esplenectomía 21%, mesentericocava (Marion-Clatworthy) 33%. El shunt redujo la presión portal (mm de agua) de 292 pre-shunt a 28 post-shunt. La sobrevida al alta fue del 100%. La sobrevida a 5 años es de 99% y a los 10 años 96%. La permeabilidad a largo plazo del shunt fue evaluada mediante angiografía y/o ecografía doppler en el 98% de los casos. Todos los casos con trombosis del shunt (4 pacientes) tenían efectuado una esplenorenal distal. Estos fueron los únicos en presentar resangrado. No hubo signos de encefalopatía en ninguno de los casos.

Conclusión: Basados en esta gran experiencia con seguimiento prolongado, los autores concluyen que el shunt esplenorenal central, laterolateral efectuado técnicamente en forma correcta es invariablemente efectivo para controlar el sangrado por vórices esofagagástricas secundarias a hipertensión portal extrahepática así como para evitar la recidiva del sangrado y la encefalopatía.

M. M. Ferro