

### Trabajos presentados en el American Pediatric Surgical Association (APSA).

#### Analgesia epidural torácica continua para el postoperatorio de pacientes con pectus excavatum y carinatum.

(Continuous Thoracic Epidural Infusion for Postoperative Analgesia After Pectus Repair).

*McBride WJ, Dicker R, Vane DW, University of Vermont and Medical Center Hospital of Vermont, Burlington, Vermont.*

Los autores presentan un estudio prospectivo efectuado en 19 pacientes de 4 a 17 años de edad con Pectus Excavatum (n:14) o Carinatum (n:5) durante un período de 3 años. A 17 pacientes se le colocó un catéter epidural a nivel de T3-T8 durante la inducción anestésica. Todos los pacientes fueron extubados antes de dejar la sala de operaciones y enviados a la sala de pediatría. El promedio de duración del catéter epidural fue de 69 hs. con rango de 10 a 116 hs. Quince catéteres epidurales fueron inicialmente manejados con Bupivacaína (1-2 mg/kg) sola o con fentanilo (1-2 mcg/kg). Posteriormente 10 de los pacientes recibieron fentanilo 1 mcg/kg/hr con Bupivacaína 0.5-1 mg/kg/hr por el catéter epidural como medicación de mantenimiento y los restantes Bupivacaína sola a la misma dosis. En 8 de los 17 pacientes se requirieron un promedio de 2 dosis adicionales de narcóticos (morfina 0.1 mg/kg) durante los primeros 3 días del postoperatorio. En contraste los pacientes que no tenían catéter epidural requirieron altas dosis de morfina (0.2 mg/kg) cada 2 a 3 horas durante los primeros 3 a 4 días postoperatorios. No hubo complicaciones relacionadas con el catéter. Según los autores la analgesia epidural fue completamente exitosa en 9 (53%) de los pacientes y permitió una significativa reducción en la administración de narcóticos intravenosos en otros 8 niños. Para ellos esta modalidad analgésica es una alternativa segura y atractiva que elimina las potenciales complicaciones del uso de narcóticos en el postoperatorio.

M. Martínez Ferro

#### La válvula invaginada antirreflujo en pacientes con atresia de vías biliares es inefectiva para prevenir la colangitis.

(In Biliary Atresia the Inussusception Antireflux Valve is Ineffective in Preventing Cholangitis).

*Santorelli KH, Holland R, Karrer F, Lilly J, University of Colorado and Children's Hospital, Denver, Colorado.*

Los autores analizaron 50 casos de atresia de vías biliares operados en los últimos 10 años. Doce fueron eliminados: 8 casos por falta de drenaje biliar, 3 por conversión posterior a conducto valvulado y una pérdida en el seguimiento. Los restantes 38 pacientes fueron divididos en 2 grupos, aquellos con conducto valvulado

(19) y conducto sin válvula (19). Ambos grupos fueron similares con respecto a la edad de la primera cirugía y el tiempo de seguimiento. La incidencia de colangitis fue calculada comparando el promedio de número de episodios de colangitis sobre el tiempo de seguimiento, los episodios por años y los episodios durante el primer año cuando esta complicación es más frecuente (ver tabla).

	Válvula	Sin Válvula	Significancia
Edad 1ª operación (días)	64.2 ± 4.7	56.2 ± 4.4	P = 0.3
Tiempo seguimiento (años)	2.5 ± 0.4	3.5 ± 0.8	P = 0.9
Episodios Colangitis (total)	4.6 ± 0.7	7.4 ± 1.6	P = 0.4
Episodios Colangitis (1º año)	3.6 ± 0.5	4.8 ± 0.9	P = 0.9

No hubo diferencia significativa entre ambos grupos. Tampoco hubo diferencia cuando se comparó la sobrevida y el porcentaje de pacientes trasplantados. Por lo tanto los autores concluyen que la técnica de construcción de una válvula invaginada en el conducto biliar no disminuye la incidencia de colangitis ni modifica la evolución alejada de estos niños.

M. Martínez Ferro

#### Diez años de trasplante de hígado pediátrico.

(Ten Years of Pediatric Liver Transplantation).

*Andrews W, Sommerauer J, Roden J, Andersen J, Moore P, University of Texas Southwestern Medical Center and the Children's Medical Center, Dallas, Texas.*

Los autores efectuaron 224 Trasplantes Hepáticos Infantiles (THI) en 202 pacientes entre los años 1984 y 1994. Comentan esta experiencia inédita sobre todo por el prolongado período de seguimiento de los pacientes. La edad promedio de los niños fue de 5.1 ± 4.9 años (rango 0.2 a 19.1), con una mediana de 3 años, siendo 30 pacientes (15%) menores de un año. Las patologías de base se detallan en la tabla 1.

Atresia Vías Biliares	45%
Metabolopatías	9.9%
Insuficiencia Hepática Aguda	6.9%
Síndrome de Alagille	5.4%

Tabla 1: patologías de base

La sobrevida global y la sobrevida del implante se detallan en la tabla 2. El porcentaje de re-trasplante fue del 11%.

	1 año	5 años	10 años
Sobrevida global	75%	69%	64%
Sobrevida del Implante	68%	63%	56%

Tabla 2: sobrevida.

Hubo 58 muertes, el 81% de los casos fallecieron durante el primer año siendo la Sepsis la causa más frecuente en este subgrupo (49%). Luego del año fallecieron el 19% restante y la causa más frecuente fue la enfermedad linfoproliferativa (45%) quedando la sepsis en segundo lugar (27%). En general los pacientes con metabopatías como enfermedad de base tuvieron la mejor evolución (83%) y los pacientes con Síndrome de Alagille presentaron peor pronóstico (45%). Los pacientes con Atresia de Vías Biliares tuvieron una sobrevida de 61% y 58% a los 5 y 10 años respectivamente. En los últimos 2 años la sobrevida mejoró del 72% al 87% al disminuir las muertes por sepsis precoz. Los autores concluyen que el THI es un tratamiento efectivo y duradero para aquellos niños con enfermedad hepática terminal. El aumento de la sobrevida dependerá del tratamiento y prevención de la sepsis en el postoperatorio temprano y del desarrollo de mejores terapéuticas para frenar la enfermedad linfoproliferativa.

M. Martínez Ferro

## Trabajos presentados en el Primer Congreso Europeo de Cirugía Infantil, Graz, Austria, 4 al 6 de mayo de 1995.

### Esofagoplastia con elongación de la curvatura menor (video). (Esophagoplasty-lengthening the lesser curvature).

Scharli AF, Kinderchirurgische Klinik, Kinderspital Luzern, Switzerland.

El tratamiento de la atresia de esófago a cabos distantes se asocia a complicaciones y riesgos considerables. El reemplazo esofágico es necesario si la distancia es mayor de 4 cm. Los procedimientos quirúrgicos más utilizados son la interposición colónica, ascenso o tubo gástrico. Una verdadera función peristáltica nunca se alcanza con estas técnicas. El cardias y el esófago inferior son sacrificados.

Se presentó un video con un procedimiento desarrollado en cadáveres y posteriormente utilizado en 6 pacientes con éxito. El principio de la operación consiste en la ligadura de la arteria gástrica izquierda, preservando las colaterales de los vasos cortos y profundos. La curvatura menor se divide con un stapler. Esto elonga el esófago y el estómago, preservando en lo posible el cardias y el esófago inferior. El esófago distal es ascendido por

vía retroesternal, evitando la toracotomía. Se realiza una hemifunduplicatura y piloroplastia en todos los casos. Las complicaciones consistieron en: una dehiscencia en la anastomosis cervical, que cerró espontáneamente y en 3 pacientes estenosis que requirieron dilatación.

### Conclusiones:

La elongación de la curvatura menor y ligadura de la arteria gástrica izquierda, permite la movilización del esófago inferior y del cardias en 5-8 cm. Las ventajas de este procedimiento es la preservación de todas las partes del esófago y evita una toracotomía. Esta técnica fue utilizada en 6 pacientes. Funcionalmente es superior a todos los procedimientos de reemplazo con estómago, colon o yeyuno así como el ascenso gástrico.

Marcela Bailez

### Síndrome de Drash: una entidad infrecuente con interés quirúrgico.

(Drash's syndrome: a rare disease of surgical interest).

Martínez L, Soto C, Picazo P, Olivares P, Ros Z y Tovar A. Hospital Infantil "La Paz", Madrid, España.

El síndrome de Drash consiste en pseudohermafroditismo masculino con ambigüedad genital (más del 75% de los casos), glomerulonefritis con insuficiencia renal progresiva y tumor de Wilms (frecuentemente bilateral) en más del 50% de los casos. El cirujano infantil puede ser consultado por síntomas aislados antes que el síndrome se exprese en su totalidad y debe reconocerlo por los riesgos de aparición de neoplasia. Este síndrome se origina en la mutación del gen WT1 (11p13), responsable de la aparición del tumor de Wilms y de la síntesis de una proteína capaz de interferir con el desarrollo gonadal normal. Las gónadas disgenéticas son frecuentemente intraabdominales y el riesgo de aparición de gonadoblastoma es del 20-30%. Se presentan 4 pacientes con genotipo masculino y síndrome de Drash. Tres presentaban genitales ambiguos y uno genitales femeninos. Las gónadas eran intraabdominales en todos los pacientes y uno de ellos presentó gonadoblastoma bilateral. Todos presentaron enfermedad glomerular manifestada como síndrome nefrótico con lesiones de esclerosis mesangial difusa, que ocasionaron la muerte en 2 de ellos a los 6 y 15 meses. Se encontró tumor de Wilms en la necropsia de estos pacientes y en un tercero a quien se le practicó una nefrectomía a los 4 meses.

El cirujano infantil debe tener presente el alto riesgo de presentación de neoplasia de los pacientes con síndrome de Drash. Las gónadas deben ser resecaadas una vez hecho el diagnóstico y la nefrectomía bilateral es obligatoria cuando existe insuficiencia renal terminal.

Marcela Bailez