4

Volumen 65 *Julio-Agosto 2009*

Revista Española de

PEDIATRÍA

Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría

SEINAP

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Cirugía"

Sumario

291 EDITORIAL
J.A. Tovar

ORIGINALES

292 **El tratamiento prenatal de las malformaciones congénitas mediante cirugía fetal abierta**
J.L. Encinas, R. Rodríguez

297 **Cirugía de arco aórtico en neonatos y lactantes con perfusión cerebral selectiva. Resultados a corto y medio plazo**
L. Polo

303 **Tratamientos actuales aplicables a la trasposición de las grandes arterias**
A. Aroca

310 **Tratamiento quirúrgico del estreñimiento infantil**
L. Lassaletta Garbayo

316 **Laparoscopia en urología infantil**
M.J. Martínez Urrutia

321 **Situación actual de los analgésicos en Pediatría**
F. Reinoso-Barbero

327 **Anomalías vasculares congénitas óseas**
J.C. López Gutiérrez, Mª.E. Molina, A. de la Puente, A. Mariño, Z. Ros, C. Soto, M. Díaz

ARTÍCULO ESPECIAL

334 **Franz Boas y sus estudios sobre la antropología física**
A. Sarría Chueca

341 CRÍTICA DE LIBROS

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Julio - Agosto 2009

Volumen 65 - Número 4

DIRECTOR
Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN
Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO
A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO EDITORIAL
Presidente
José Peña Guitián

Vocales
Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Juan Rodríguez Soriano
Armando Romanos Lezcano
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

CONSEJO DE REDACCIÓN
Milagros Alonso Blanco
Juan M Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Joaquín Colomer Sala
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José Mª Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero
Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José Mª Martinón Sánchez
Luis A Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
Ángel Nogales Espert
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José Mª Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

© 2009 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
http://www.ergon.es

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €; MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)
carmen.rodriguez@ergon.es

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Julio - Agosto 2009

Volumen 65 - Número 4

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Cirugía"

Sumario

291 EDITORIAL
J.A. Tovar

ORIGINALES

292 **El tratamiento prenatal de las malformaciones congénitas mediante cirugía fetal abierta**
J.L. Encinas, R. Rodríguez

297 **Cirugía de arco aórtico en neonatos y lactantes con perfusión cerebral selectiva. Resultados a corto y medio plazo**
L. Polo

303 **Tratamientos actuales aplicables a la trasposición de las grandes arterias**
A. Aroca

310 **Tratamiento quirúrgico del estreñimiento infantil**
L. Lassaletta Garbayo

316 **Laparoscopia en urología infantil**
M.J. Martínez Urrutia

321 **Situación actual de los analgésicos en Pediatría**
F. Reinoso-Barbero

327 **Anomalías vasculares congénitas óseas**
J.C. López Gutiérrez, Mª.E. Molina, A. de la Puente, A. Mariño, Z. Ros, C. Soto, M. Díaz

ARTÍCULO ESPECIAL

334 **Franz Boas y sus estudios sobre la antropología física**
A. Sarría Chueca

341 CRÍTICA DE LIBROS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

May - June 2009

Volume 65 - Number 4

NÚMERO MONOGRÁFICO

"Surgery"

Contents

291 EDITORIAL
J.A. Tovar

ORIGINALS
292 **Open Fetal Surgery**
J.L. Encinas, R. Rodríguez

297 **Aortic arch surgery with selective cerebral perfusion in neonates and infants. Short and middle term results**
L. Polo

303 **Current treatment of complete transposition of the great arteries**
A. Aroca

310 **Surgical treatment of childhood constipation**
L. Lassaletta Garbayo

316 **Laparoscopy in children's urology**
M.J. Martínez Urrutia

321 **Current situation of analgesics in pediatric patients**
F. Reinoso-Barbero

327 **Congenital vascular anomalies of the bone**
J.C. López Gutiérrez, Mª.E. Molina, A. de La Puente, A. Mariño, Z. Ros, C. Soto, M. Díaz

SPECIAL ARTICLE
334 **Franz Boas and his studies on physical anthropology**
A. Sarría Chueca

341 BOOKS

En este número de *Revista Española de Pediatría* se reunen artículos sobre temas quirúrgicos de interés para el pediatra.

La progresiva complejidad de cada una de las ramas de la Pediatría como disciplina aleja inevitablemente a muchos de nosotros de los foros en los que se discuten en profundidad los aspectos más especializados. Esto se está haciendo progresivamente más perceptible en lo que se refiere a los temas quirúrgicos. La cirugía pediátrica, como una especialidad en sí misma con programa de formación propio, interactúa permanentemente con la Pediatría, pero crea y expone sus progresos muchas veces al margen de la misma. La información adecuada del pediatra que es crucial para que la cirugía pediátrica funcione, está siempre amenazada o precarizada por la subespecialización. En cada congreso de cirujanos (y también en los de pediatras) yo pienso varias veces que es necesario difundir tal o cual nueva información entre las dos especialidades, pero ello es difícil por los caminos progresivamente más separados de ambas.

Por este motivo, cuando la dirección de Revista Española de Pediatría me pidió que coordinara un número monográfico con temas quirúrgicos pensé que era una buena oportunidad de facilitar el intercambio. He tenido la fortuna de poder contar con los especialistas quirúrgicos del Hospital Universitario La Paz que se han prestado, en un tiempo muy breve, a cumplir con esta tarea.

Las manipulaciones fetales que son inevitables para salvar o mejorar el destino de algunos fetos malformados se llevan a cabo muy raramente, pero es necesario poner al día la evolución de una técnica en rápida mutación. Los Dres. Encinas y Rodríguez, que trabajan a nivel experimental y clínico en este campo en nuestro Departamento y en el de Obstetricia resumen concisamente las limitadas indicaciones de la cirugía fetal abierta.

Los Dres. Carrero, de la Torre y Lassaletta, cirujanos pediátricos generales de nuestro departamento revisan el frecuente problema del estreñimiento en niños y las posibildades de que un número reducido de ellos se beneficien del tratamiento quirúrgico.

La Dra. Polo y cols. analizan la perfusión cerebral selectiva usada en el tratamiento de las anomalías del arco aórtico, mientras que el Dr. Ángel Aroca y otros colegas del Servicio de Cardiocirugía de nuestro Departamento ponen al día los tratamientos quirúrgicos aplicables a la trasposición completa de los grandes vasos.

La Dra. Martínez Urrutia y colaboradores abordan el papel actual de la cirugía mínimamente invasiva en urología pediátrica, que se extiende cada vez más, como ocurre en otras ramas del tratamiento instrumental.

El Dr. López Gutiérrez y cols., de la Sección de Cirugía Plástica y Reconstructiva de la Paz exponen con auotirdad el difícil tema de las malformaciones vasculares de los huesos, un campo mal conocido hasta ahora y en el que han podido desarrollar una estimable experiencia y adquirir un liderazgo poco discutible.

Finalmente, el Dr Reinoso y cols, del Servicio de Anestesia de nuestra institución ponen al día la situación actual de la analgesia en niños, campo en el que tienen una gran experiencia y un buen hacer del que nos beneficiamos todos los días.

Esperamos que este númerto quirúrgico, aunque contiene solamente una parte de las novedades introducidas en nuestro campo, sea del interés de los lectores de Revista Española de Pediatría, y agradecemos que la dirección de la publicación nos haya dado esta oportunidad de informar a los pediatras de lo que hacemos y cómo lo hacemos.

Madrid, Junio de 2009
Juan A. Tovar

El tratamiento prenatal de las malformaciones congénitas mediante cirugía fetal abierta

J.L. Encinas, [1]R. Rodríguez

Departamento de Cirugía Pediátrica. [1]Servicio de Obstetricia. Hospital Universitario La Paz. Madrid

RESUMEN

Muchas malformaciones fetales de consecuencias postnatales predecibles pueden ser diagnosticadas prenatalmente. El abordaje de la cavidad uterina se lleva a cabo, generalmente, mediante técnicas fetoscópicas; sin embargo, existe un grupo particular de malformaciones que solo pueden ser tratadas prenatalmente mediante cirugía fetal abierta. Nuestro objetivo en este estudio ha sido revisar las indicaciones y resultados actuales de estos procedimientos.

Palabras clave: Tratamiento; Fetal; Malformación; Cirugía, abierta.

ABSTRACT

Many congenital defects can now be detected before birth. Some of these malformations have predictable postnatal consequences and could be eligible for some form of prenatal treatment. Breaching the uterus by open surgery or even by fetoscopy can cause maternal morbidity and preterm labour but these approaches may be the only opportunities for prenatal treatment in some cases.The purpose of the present work was to review the current results and indications of open fetal surgery procedures.

Key words: Open; Fetal; Surgery; Treatment: Malformation.

INTRODUCCIÓN

Los avances diagnósticos obstétricos en técnica y calidad de imagen traen consigo un aumento del número de malformaciones congénitas diagnosticadas prenatalmente y un mejor conocimiento de las consecuencias fisopatológicas de estas. En algunos casos, es posible incluso predecir con cierto grado de certeza los efectos nocivos que la evolución natural de la malformación producirá sobre la gestación. Como resultado de esta inversión en investigación básica y clínica en los últimos años, el feto puede ser considerado en ciertas patologías como un paciente hasta cierto punto independiente de la madre.

Las técnicas actuales de tratamiento intrauterino se basan en el abordaje fetoscópico de la cavidad uterina, ya que estas técnicas se asocian con menor incidencia de parto pretérmino y morbilidad materna que las abiertas.

Sin embargo, algunas malformaciones congénitas siguen necesitando del abordaje abierto mediante laparotomía e histerotomía para su tratamiento prenatal. El objetivo de este trabajo es hacer una revisión de estas patologías, así como de sus indicaciones actuales de tratamiento y resultados.

TÉCNICA DE CIRUGÍA FETAL ABIERTA

El momento idóneo para llevar a cabo una intervención quirúrgica fetal abierta depende de la malformación que se vaya a tratar y de su curso.

Por lo general, el diagnóstico inicial preciso y la fragilidad del tejido fetal son factores limitantes antes de la semana 18 de gestación. Por otro lado, pasada la semana 30, la manipulación uterina se asocia a un elevado riesgo de rotura prematura de membranas y de parto pretérmino; por lo cual, pasado este punto lo más razonable suele ser inducir el parto y tratar al niño mediante la técnica postnatal convencoinal.

Para la técnica de cirugía fetal abierta se realiza una incisión cutánea abdominal transversa y baja. La posición del feto y de la placenta se observan intraoperatoriamente mediante ecografía y, dependiendo de su localización, se realiza una histerotomía anterior o posterior. La ecografía permite también localizar al feto y sin haber realizado la histerotomía, anestesiarlo mediante inyección percutánea de fentanilo y atracurio.

La apertura del útero es particularmente difícil en estos casos y difiere de la incisión de la cesárea habitual; por un lado,

Correspondencia: Jose Luis Encinas Hernández. Hospital Universitario La Paz. Departamento de Cirugía Pediátrica. Paseo de la Castellana 261 28026 Madrid.
E-mail: encinas.j@tiscali.it
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):292-296

esta incisión se realiza en un útero que no está tan adelgazado como en las etapas finales de la gestación y, por otro lado, la incisión no puede interferir con la circulación placentaria.

El grupo de la Universidad de San Francisco (HUSF) describió en 1996[1] cómo realizaban la incisión uterina de manera segura para el feto: tras localizar la placenta mediante ecografía introducían un trocar a través del cual aspiraban parte del líquido amniótico consiguiendo, así, suavizar la tensión del útero grávido; el trocar introducido dentro de la cavidad amniótica era puesto de manera forzada en posición horizontal y de esta manera cortando el tejido uterino que quedaba sobre el mismo trocar, era posible entrar en el útero con el bisturí eléctrico sin dañar al feto y comprimir los bordes de la incisión con hileras de grapas reabsorbibles. Este mismo grupo dio a conocer entonces su separador, que permitía mejorar la exposición del interior del útero, ofreciendo, además, una presión moderada sobre la pared que controlaba mejor el sangrado en las areas que no quedaban cubiertas por las grapas y que se localizan en los vértices de la incisión.

La exposición del cordón en este primer momento permite realizar una transfusión si es necesario o tener acceso directo a gases, hematocrito y electrolitos fetales.

La monitorización fetal se realiza mediante un pulsioxímetro normal, dispuesto alrededor de la mano o del antebrazo fetal y protegido de la luz con un adhesivo opaco y mediante cuatro electrodos para el electrocardiograma.

Durante la intervención se mantiene constantemente un flujo de Ringer caliente sobre el feto; la cavidad uterina antes del cierre se llena con esta misma solución y se añade un antibiótico, generalmente una cefalosporina de tercera generación[2,3].

En el cierre, inicialmente se retiraba la sutura de grapas para realizar la sutura entre las superficies cruentas de la incisión uterina; esto se asoció a problemas de separación de la membrana amniótica y actualmente esta línea de grapas absorbibles se deja. El cierre de la incisión de la laparotomía materna se hace con una capa de puntos absorbibles totales, dados inicialmente sin anudar, y con dos suturas absorbibles continuas, una profunda en miometrio y otra superficial[4-6]. El parto se hará por cesárea utilizando la misma incisión.

MALFORMACIONES FETALES SUSCEPTIBLES DE RECIBIR TRATAMIENTO PRENATAL MEDIANTE CIRUGÍA FETAL ABIERTA

Mielomeningocele (MMC)

La mayor parte de los niños con MMC pueden ser diagnosticados prenatalmente mediante determinación de α-feto proteína en suero materno[7-10], mientras que la visualización ecográfica directa del MMC no suele realizarse hasta la semana 16 de gestación. El MMC puede no amenazar la vida del niño, pero se asocia frecuentemente con secuelas neurológicas, urológicas, sexuales y óseas devastadoras, y esto trae consigo enormes costes personales, familiares, sanitarios y sociales.

La razón del planteamiento inicial de una intervención prenatal se basó en la observación de que los movimientos de las extremidades inferiores, presentes en las primeras semanas del embarazo, se van perdiendo progresivamente en los niños con MMC.

Varios trabajos con animales han demostrado de manera sólida que la reparación intrauterina del MMC puede preservar la función de los nervios periféricos en extremidades inferiores[11-14]. Aunque se asume que la médula espinal se encuentra intrínsecamente dañada en el MMC, estos trabajos sugieren que, al menos en parte, el daño neuronal se puede deber a la exposición medular al líquido amniótico y, en estadios avanzados, también a la orina y al meconio[11]. De la misma manera, cubrir el defecto evitaría la pérdida de líquido cefalorraquídeo, reduciendo la frecuencia de malformaciones cerebrales y Chiari II e hidrocefalia y reduciría, así, la necesidad posterior de colocar una derivación ventriculoperitoneal[13].

Desde 1997 se ha corregido prenatalmente el MMC en más de 200 fetos humanos mediante cirugía fetal abierta.

La evidencia clínica preliminar sugería que este procedimiento reduce la necesidad de establecimiento de una derivación ventricular y restablece una configuración morfológica del cerebro y cerebelo más semejante a la normal. Sin embargo, estos estudios iniciales en humanos hicieron comparaciones con controles históricos y sus resultados son cuestionables[15].

El Instituto Nacional de la Salud en EE.UU. (NIH) ha promovido un estudio multicéntrico y randomizado cerrado a centros externos a los EE.UU. (*The Management of Mielomeningocele Study* -MOMS-). Este estudio trabajará sobre 200 pacientes, y sus objetivos son: 1) determinar si la reparación completa del MMC entre las semanas 19 y 26 de gestación mejora el resultado en cuanto a mortalidad y necesidad de una derivación ventricular antes del año de edad; 2) determinar si la reparación completa del MMC en ese período mejora la función cognitiva medida por la escala de desarrollo infantil de Bayley a los 30 meses de edad corregida.

Los criterios de inclusión generales son: feto menor de 26 semanas, cariotipo normal, movimientos de extremidades inferiores presentes y tamaño ventricular máximo de 17 mm[16].

Los resultados preliminares tras 2 años han sido publicados recientemente y describen la corrección intrauterina de la malformación de Chiari tipo II, así como la reducción al 43% de la necesidad a los 2 años de un *shunt* ventriculoperitoneal[16,17].

Malformación adenomatoide quística pulmonar

La malformación adenomatoidea quística (MAQ) es una anomalía pulmonar congénita caracterizada por el crecimiento excesivo de los bronquiolos terminales, la proliferación del tejido muscular y la ausencia de alveolos normales. El tamaño de la lesión y su capacidad de comprimir estructuras vecinas se asocia en ocasiones a alteraciones en la función car-

diaca fetal y a hipoplasia pulmonar. Los peores casos desarrollan hidrops fetal por compresión de la vena cava superior e inferior e insuficiencia cardiaca por bajo gasto con aumento de la presión venosa central[18,19]. La presencia de hidrops en el contexto de una MAQ tiene una mortalidad cercana al 100%. En otros casos generalmente no asociados a hidrops, acontece una regresión completa de la lesión sin repercusión alguna para el feto o para el niño[20].

El parámetro ecográfico más utilizado en la evaluación del pronóstico de niños con MAQ relaciona el tamaño de la lesión con el perímetro cefálico (CVR), y fue descrito por Crombleholme en 2002. Los fetos con CVR mayor de 1´6 tienen un 80% de posibilidades de presentar hidrops, mientras que en los casos con un CVR inferior su aparición es extraordinaria[21].

Considerando el excelente pronóstico de los niños sin hidrops, tiene sentido pensar que los esfuerzos deben ser orientados hacia aquellos que sí lo tengan y que son aproximadamente el 15% de las series. Si existe una malformación con un quiste dominante, esta puede ser tratada mediante colocación percutánea de un *shunt* toracoamniótico cuya principal limitación es la alta tasa de migración (hasta el 70%)[22].

Las lesiones sólidas con hidrops solo pueden ser tratadas mediante cirugía fetal abierta y resección pulmonar, usando grapadora con carga vascular generalmente. El grupo de Adzick en Filadelfia describió en el año 2005 la resección de 13 masas sin quiste dominante e hidrops mediante cirugía fetal abierta con una supervivencia superior al 50%, lo que contrasta enormemente con lo esperable 10%[23].

Teratoma sacrococcígeo

El teratoma sacrococcígeo (TSC) aparece en uno de cada 40.000 nacidos vivos[24]. La historia natural de los TSC diagnosticados antes del nacimiento es muy diferente de los TSC neonatales[25,26]. La primera causa de mortalidad de TSC en el neonato es el crecimiento tumoral y su comportamiento maligno, lo que es poco frecuente *in utero*. La causa fundamental de mortalidad fetal por un TSC es la insuficiencia cardiaca por el robo sanguíneo en tumores muy vascularizados[27,28]. El 15% de los TSC en fetos causan hidrops y en estos casos, si no se realiza ningún tipo de tratamiento intrauterino, la mortalidad es del 100%[29].

Los TSC en el feto pueden ser quísticos, sólidos o presentar ambas características[30] y, en general, su aspecto es heterogéneo debido a la presencia de zonas de hemorragia, necrosis y calcificación. El diagnóstico diferencial incluye el MMC y la uropatía obstructiva[30]. En casos de tumores grandes y muy vascularizados, se ha descrito un incremento del flujo aórtico distal, e incluso la existencia de vasos que salen directamente de la placenta hacia el tumor.

El TSC puede provocar una complicación materna particular, asociada también a la MAQ, que se denomina síndrome de espejo materno o síndrome de Ballantine. En este síndrome, la madre experimenta síntomas progresivos de preeclampsia, que incluyen vómitos, hipertensión, edema periférico, proteinuria y edema pulmonar, debido a la liberación de factores vasoactivos o a toxinas de células endoteliales procedentes de la placenta edematosa. En este caso, la resección de la masa podría revertir el hidrops, pero no revertirá la enfermedad materna; la impresión de varios autores es que el tratamiento prenatal tiene pocas esperanzas de éxito si ya existe hidrops y placentomegalia[30].

La técnica quirúrgica es semejante a la postnatal y se lleva a cabo mediante cirugía fetal abierta[31,32]. Inicialmente, Harrison describió un torniquete que, rodeando la base de la masa, trataba de impedir el robo de flujo sanguíneo y el crecimiento tumoral. Existía, sin embargo, el riesgo elevado de lesionar el recto y el complejo muscular que, generalmente, se localizan en la base de la masa y es necesario realizar cierta disección de estos elementos antes de colocar el torniquete. Este simple paso eliminaría en teoría el problema hemodinámico fetal, pero si no se reseca la masa, se abandonaría tejido necrótico intrauterino durante el resto de la gestación con un pronóstico incierto.

Han sido descritos varios intentos fallidos de embolización[33], esclerosis[34,35] o fulguración con láser[36] de los vasos principales del tumor mediante abordaje fetoscópico o percutáneo guiado por ecografía.

Hay descritos pocos supervivientes a largo plazo en niños con tumores grandes muy vascularizados o en aquellos que tienen hidrops.

La serie más grande publicada describe 5 casos con TSC grandes con hidrops. Todos fueron operados mediante cirugía fetal abierta, y a pesar del tratamiento tocolítico agresivo, nacieron antes de término. Dos niños murieron, uno como consecuencia de un embolismo gaseoso durante la cirugía de resección tumoral prenatal y el otro durante el parto[34].

Procedimiento EXIT

La estrategia utilizada inicialmente en el tratamiento prenatal de la hernia diafragmática congénita tratada mediante clampaje traqueal con clips permitió desarrollar esta técnica. Inicialmente comenzó a utilizarse en la eliminación de los clips durante el parto y se denominó procedimiento EXIT (*Ex Utero Intrapartum Treatment*). Durante este procedimiento se realiza una histerotomía, la cabeza y los hombros del feto se sacan, pero el cordón no se clampa. Durante este período de mantenimiento de la oxigenación fetal a través de la placenta, que incluye distintas consideraciones anestésicas basadas en concentraciones elevadas de anestésico inhalado, se puede actuar sobre el feto sin que la patencia de la vía aérea esté asegurada[38]. Por último, se introduce surfactante intratraqueal y se ventila a mano; cuando la saturación de oxígeno del niño aumenta, se reduce el anestésico inhalado materno, el cordón se corta y se administra oxitocina a la madre. Si este proceso se realiza de manera coordinada entre anestesistas, obstetras, cirujanos y neonatólogos, la pérdida sanguínea materna me-

dia por atonía uterina es de 930 ml, valor comparable al de las cesáreas tradicionales. El procedimiento EXIT desarrollado inicialmente con estos fines ha demostrado ser esencial durante la intubación postnatal inmediata de niños con masas cervicales[38].

Obstrucción congénita de las vías aéreas altas (CHAOS)

La causa del CHAOS es generalmente una atresia de traquea o laringe, o una compresión extrínseca por una gran masa cervical, como un teratoma o un linfangioma[39]. Los hallazgos ecográficos o mediante RMN consisten en pulmones distendidos, diafragmas desplazados hacia cavidad abdominal, hidrops por compresión mediastínica y polihidramnios por compresión esofágica[40]. Si no se desarrolla hidrops durante el embarazo el niño debe ser extraído, asegurando la vía aérea mediante un procedimiento EXIT[41]; durante este procedimiento y si el niño no puede ser intubado se tratará de extirpar la masa o se realizará una traqueotomía.

El procedimiento EXIT en niños con masas cervicales sin hidrops proporciona un tiempo indispensable sin el cual en ocasiones no es posible asegurar la permeabilidad de la vía aérea. La ausencia de ventilación adecuada mayor a 5 minutos en niños con intubaciones difíciles por compresión traqueal tumoral se asocia a lesiones neurológicas en el 100% de los casos.

El procedimiento EXIT es también de gran utilidad en el CHAOS cuando la única alternativa es la utilización del ECMO, ya que el tiempo que proporciona el procedimiento EXIT es fundamental para la canulación[39,40].

El tratamiento del polihidramnios se realizará mediante reposo, vaciamento periódico y tratamiento médico. Si el polihidranios persiste, la masa crece o aparece hidrops será necesaria la extirpación de la masa o la realización de una traqueostomía prenatal[42].

Existen únicamente tres casos conocidos de supervivencia después de un diagnóstico prenatal de CHAOS por masa cervical con hidrops y sin tratamiento prenatal[38].

CONCLUSIÓN

El principal problema del abordaje quirúrgico fetal continúa siendo el parto pretérmino y limitarlo depende probablemente más del desarrollo de técnicas fetoscópicas que de tratamientos farmacológicos. Existe evidencia sólida en algunas patologías de la mejoría del pronóstico postnatal si se aplica la terapia prenatal adecuada. Otras patologías, sin embargo, están aun sujetas a distintos estudios prospectivos que permitan establecer claramente sus indicaciones y evaluar sus resultados.

El futuro del tratamiento quirúrgico prenatal de la mayor parte de las malformaciones congénitas probablemente se base en técnicas fetoscópicas o robóticas.

Existen, sin embargo, pacientes cuyo pronóstico solo puede ser mejorado actualmente mediante técnicas más agresivas basadas en la cirugía fetal abierta. El procedimiento perinatal EXIT, desarrollado inicialmente con otros objetivos ha demostrado ser extremadamente útil en el tratamiento postnatal inmediato de niños con masas cervicales. Los resultados del tratamiento prenatal del MMC son prometedores; sin embargo, sus indicaciones se encuentran aún supeditadas a los resultados del estudio prospectivo desarrollado por el NIH. Las indicaciones del tratamiento prenatal de la MAQ y del TSC se basan en la presencia de hidrops que generalmente se diagnostica con facilidad mediante ecografía; y en estos casos existe evidencia del aumento de supervivencia fetal si se lleva a cabo el tratamiento prenatal adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harrison MR. Fetal surgery. Am J Obstet Gynecol 1996; 174: 1255-64.
2. Harrison MR, Golbus MS, Filly RA. The unborn patient: Prenatal Diagnosis and Treatment. (2nd ed). Philadelphia, WB Saunders, 1990.
3. Harrison MR, Adzick NS. The fetus as a patient: Surgical considerations. Ann Surg 1990; 213: 279-91.
4. Jennings RW, Adzick NS, Longaker MT et al. Radiotelemetric fetal monitoring during and after open fetal surgery. Surg Obstet Gynecol 1993; 176: 59-64
5. Harrison MR. Fetal surgery. West J Med 1993; 159: 341-9.
6. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW. Automatic uterine stapling devices in fetal operation experience in a primate model. Surg Forun 1985; 36: 479-80. 61. Brock DJ, Sutcliffe RG. Alpha-fetoprotein in antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida. Lancet 1972; 2: 197-8.
7. Heffez DS, Aryanpur J, Rotellini NAC et al. Intrauterine repair of experimental surgically created dysraphism. Neurosurg 1993; 32: 1005-10.
8. Hutchins GM, Meuli M, Meuli-Simmen C, Jordan MA, Heffez DS, Blakemore KJ. Acquired spinal cord injury in human fetuses with myelomeningocele. Pediatr Path Lab Med 1996; 16: 701-2.
9. Yang EY, Adzick NS. Fetoscopy. Semin Laparoscop Surg 1998; 5: 31-9.
10. Meuli A, Simmen C, Hutchins GM et al. In utero surgery neurologic function at birth in sheep with spina bifida. J Pediatr Surg 1995; 30: 342-7.
11. Heffez DS, Aryanpur J, Hutchins GM et al. The paralysis associated with myelomeningocele. Experimental data implicating a preventable spinal cord injury. Neurosurg 1990; 26: 987-92.
12. Meuli M, Meuli–Simmen C, Yingling CD, Hutchins GM, Seller M, Harrison MR, Adkizt M. Creation of myelomeningocele in utero: A model of functional damage from spinal cord: exposure in fetal sheep. J Pediatr Surg 1995; 30: 1028-32.
13. Michejda M. Intrauterine treatment of spina bifida: Primate model. Z Kinderchir 1984; 39: 259-61.
14. Jennigs RW, Wilkinson C, Westerberg B et al. Chari malformation develops in surgically created myelomeningocele and its prevented by repair of the myelomeningocele in fetal lambs. Am J Obstet Gynecol (pendiente de publicacion).

15. Tulipan N, Hernanz- Schulman M, Bruner JP. Reduced hindbrain herniation after intrauterine myelomeningocele repair, a report of four cases. Pediatr Neurosurg 1998; 29: 274-8.
16. Farmer DL, von Koch CS, Peacock WJ. In utero repair of myelomeningocele: experimental pathophysiology, initial clinical experience and outcomes. Arch Surg 2003; 138: 872-8.
17. Jonnson M, Gerdes M, Rintoul N, Pasquariello P, Melchionni J, Sutton L, Adzick NS. Maternal-fetal surgery for myelomeningocele: neurodevelopmental outcomes at 2 years of age. Am J Obs Gynecol 2006; 194: 1145-52.
18. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: Prenatal diagnosis and natural history. J Pediatr Surg 1985; 20: 483-8.
19. Rice HE, Estes JM, Hedrick MH, Bealer JF, Harrison MR, Adzick NS. Congenital cystic adenomatoid malformation: a sheep model of fetal hydrops. J Pediatr Surg 1994; 29: 692-6.
20. Mac Gillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. J Pediatr Surg 1993; 28: 1321-4.
21. Cromblehome T et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. J Ped Surg 2002; 37: 331-8.
22. Blott M, Nicolaides KH, Grenough A. Postnatal respiratory function after chronic drainage of fetal pulmonary cyst. Am J Obstec Gynecol 1988; 159: 858-9.
23. Adzick N, Flake A, Crombleholme T. Management of congenital lung lesions. Sem Pediatr Surg 2003; 12: 10-6.
25. Bale PM. Sacrococcygeal developmental abnormalities and tumors in children. Perspect Pediatr Pathol 1984; 1: 9-56.
26. Flake AW. Fetal sacrococcygeal teratoma. Semin Pediatrc Surg 1993; 2: 113-20.
27. Graf JL, Housley HAT, Albanese CT, Adzick NS, Harrison MR. A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 1998; 33: 177-9.
28. Bond SJ, Harrison MR, Schmidt KG et al. Death due to high-output cardiac failure in fetal sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 1990; 25: 1287-91.
29. Langer JC, Harrison MR, Schnmidt KG et al. Fetal hydrops and death from sacrococcygeal teratoma: rationale for fetal surgery. Am J. Obstec Gynecol 1989; 160: 1145-50.
30. Kuhlmann RS, Warsof SL, Levy DL, Flake AW, Harrison MR, Fetal Sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 1986; 21: 563-6.
31. Holzgreve W, Mahony BS, Glick PL, et al. Sonographic demostration of fetal sacrococcygeal teratoma. Prenat Diag 1985; 5: 245-57.
32. Westerburg B, Feldstein VA, Sandberg PL, Lopo JB, Harrison MR, Albanese CT. Sonographic prognosthic factors in fetuses with sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 2000; 35: 322-6.
33. Graf JL, Albanese CT, Jennings RW, Farrell JA, Harrison MR. Successful fetal sacrococcygeal teratoma resection in a hydropic fetus. J Pediatr Surg 2004; 35: 1489-91.
34. Adzick NS, Crombleholme TM, Morgan M et al. A rapidly growing fetal teratoma. Lancet 1997; 349: 538.
35. Fadler KM, Askin DF. Sacrococcygeal teratoma in the newborn: a case study of prenatal management and clinical intervention. Neonatal Netw 2008 27: 185-91.
36. Makin EC, Hyett J, Ade-Ajayi N, Patel S, Nicolaides K, Davenport M. Outcome of antenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: single-center experience (1993-2004). J Pediatr Surg 2006 41: 388-93.
37. Ruano R, Duarte S, Zugaib M. Percutaneous Laser ablation of Sacrococcygeal Teratoma in a hydropic fetus with severe heart failure too late for a surgical procedure?. Fetal Diagn Ther 2009; 25: 26-30.
38. Crombleholme TM, Sylvester K, Flake AW. Savage of fetus with congenital high airway obstruction by ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure. Fetal Diagn Ther 2000; 15: 280-2.
39. Martínez Ferro M, Hedrick MH, Flake AW, Harrison MR, Adzick NS. Prenatal diagnosis of congenital high airway obstruction (CHAOS): potential for perinatal intervention. J Pediatr Surg 1994; 29: 271-4.
40. Paek B, Salto J, Callan P et al. CHAOS controlled: Successful fetal intervention for complete high airway obstruction syndrome. Fetal Diagn Ther (pendiente de publicación).
41. De Cou JM, Jones DC, Jacobs HD, Toulokian RJ. Successful ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure for congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) owing to laryngeal atresia. J Pediatr Surg 1998; 33: 1563-5.
42. Kohl T, Van de Vondel P, Stressig R, Wartenberg HC, Heep A, Keiner S, Muller A, Franz A, Frohlich S, Willinek W, Gembruch U. Percutaneous fetoscopic laser decompression of Congenital High Airway Obstruction Syndrome (CHAOS) from laryngeal atresia via a single trocar - Current technical constraints and potential solutions for future interventions. Fetal Diagn Ther 2009; 25: 67-71.

Cirugía de arco aórtico en neonatos y lactantes con perfusión cerebral selectiva: resultados a corto y medio plazo

L. Polo[1], A. Aroca[1], L. Deiros[2], M. Bret[3], C. Labrandero[2], F. Villagrá[1]

[1]Servicios de Cirugía Cardiovascular infantil Hospital Universitario la Paz y Hospital Universitario. Montepríncipe, [2]Cardiología Pediátrica Hospital Universitario la Paz, [3]Radiología Pediátrica Hospital Universitario la Paz. Madrid

RESUMEN

Introducción: La cirugía de arco aórtico en neonatos y lactantes históricamente se realizaba con circulación extracorpórea, hipotermia profunda y parada circulatoria total, que como complicación pueden causar daño cerebral. Las técnicas de perfusión cerebral selectiva (PSC) permiten reducir o eliminar la parada, protegiendo al cerebro que recibe en todo momento sangre oxigenada. Presentamos nuestra experiencia con estas operaciones.

Métodos: Estudio retrospectivo de 40 pacientes con reconstrucción quirúrgica del arco aórtico desde 2002 hasta 2009, empleando técnicas de PSC. Análisis de distintas variables con especial interés en la cirugía realizada y en los resultados a corto-medio plazo. Estudio estadístico con SPSS versión 15.0.

Resultados: Edad: 1,3 ± 2,4 meses; peso: 3,4 ± 1,7 kg; 55% varones. Cardiopatía asociada en un 90%. Morfología del arco aórtico: hipoplásico 62%; interrumpido 30%; recoartación postquirúrgica en 2 niños. El 82% necesitaron prostaglandinas intravenosas. La anastomosis aórtica fue terminolateral (avance aórtico) en el 77,5%, terminoterminal en el 17,5% y aortoplastia con parche en el 5%. La PSC duró 36 ± 11 minutos a 23º C rectales, canulando el tronco braquiocefálico en el 47%, reduciendo los flujos a 30-40 ml/kg/min. La monitorización cerebral se hizo con presión radial derecha y saturación cerebral (INVOS). La mortalidad hospitalaria fue del 10% y la tardía del 2,7%. Durante la estancia hospitalaria concurrieron: lesión del recurrente 38%, reintervención por recoartación precoz 5%, e infarto cerebral 2,8%. El seguimiento medio es de 26 ± 21 meses. En la evolución posterior se recoartaron 3 pacientes (8%) precisando 2 de ellos angioplastia percutánea.

Conclusiones: La PSC en la reconstrucción del arco aórtico permite al cirujano gran precisión, minimizando el riesgo de injuria cerebral. La mortalidad hospitalaria es aceptable y en cuanto a la morbilidad destaca la lesión del nervio recurrente asociado a la movilización aórtica y a la resección ductal. La evolución posterior es buena estando el 92% de los pacientes libres de recoartación.

Palabras clave: Perfusión cerebral selectiva; Cirugía arco aórtico.

ABSTRACT

Background: Infantil and neonatal aortic arch surgery historically has been performed with deep hypothermia and circulatory arrest (DHCA). Neurodevelopmental impairment could be a side effect of DHCA. Antegrade cerebral perfusion (ACP) techniques let us reduce or even not use DHCA, so protecting the brain from hypoxic ischemic injury. We revise our experience with these operations.

Methods: Retrospective study of 40 patients with aortic arch surgery from 2002 until 2009, using ACP. We analyze operative techniques, surgical results, morbi-morbidity and follow-up. Statistical study with SPSS 15.0

Results: Age: 1,3 ± 2,4 months; Weigh: 3,4 ± 1,7 kg; 55% males. Cardiopathy associated in 90%. The aortic arch was hypoplastic in 62%, interrumpted in 30%, and was restenosed post surgery in 2 patients. Intravenous prostaglandins were used in 82%. Aortic arch anastomosis was termino-lateral in 77,5%, termino-terminal in 17,5%, and patch aortoplasty in 5%. ACP duration was 36 ± 11 minutes, 23ºC rectal, with innominate artery cannulation in 47%, and flow reduced to 30-40 ml/kg/min. Brain monitorization used right radial artery pressure and cerebral saturation (INVOS). Hospital mortality was 10%. Hospital morbidity: Vocal cord paralysis in 38%, recoarctation with reoperation in 5%, and brain stroke in 2,8%. Mean follow-up was 26 ± 21 months, with 2,7% mortality, and 3 patients with recoarctation (8%, percutaneous angioplasty performed in 2 children).

Correspondencia: Luz Polo López. FEA Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario La Paz. Madrid
E-mail: luzpololo@yahoo.es
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):297-302

Conclusion: Aortic arch surgery with ACP minimize neurologic injury. Hospital mortality is acceptable, but vocal cord paralysis is still an important problem, probably caused during aortic dissection. After hospital stay the evolution is good with 92% patients free of recoarctation.

Key words: Antegrade cerebral perfusion; Aortic arch surgery.

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas que incluyen coartación con hipoplasia de arco asociada y las interrupciones de arco aórtico, siguen siendo un reto quirúrgico en la actualidad[1]. Esta patología del arco aórtico suele debutar en el período neonatal en los casos en los que la perfusión de la aorta descendente es *ductus* dependiente, y el cierre del mismo tras el nacimiento desencadena un cuadro de bajo gasto severo. Ante la sospecha de esta patología es obligado instaurar tratamiento con prostaglandina E1 intravenosas, para mantener abierto o reabrir el ductus, recuperar y estabilizar al niño antes de la cirugía.

La reconstrucción quirúrgica del arco aórtico en neonatos y lactantes exige gran precisión técnica para realizar una anastomosis perfecta en arterias de escasos milímetros de calibre. Estas cirugías, históricamente se han realizado con hipotermia profunda y parada circulatoria, que como efecto secundario pueden causar daño cerebral. Este último se manifiesta como un desarrollo cerebral alterado, tanto en el sistema motor, en las áreas del lenguaje y/o la coordinación visual-espacial[(2)].

Las técnicas de perfusión cerebral selectiva (PSC) permiten realizar la anastomosis aórtica con visibilidad similar a la que proporciona la parada circulatoria que exanguinaba el campo quirúrgico, pero sin el "efecto cronómetro" que en esta última modalidad obligaba al cirujano a tardar menos de 30-45 minutos para evitar el daño cerebral.

En la variante de PSC, alcanzada la temperatura cerebral y sistémica deseada, la perfusión arterial se reduce y se limita al tronco braquiocefálico. El cerebro recibe en todo momento sangre oxigenada, protegiéndose gracias a la competencia del polígono de Willis, y el resto del cuerpo se perfunde por circulación colateral desde el tronco innominado. La PSC permite reducir o eliminar la parada circulatoria.

Presentamos a continuación nuestra experiencia con estas operaciones.

MÉTODOS

El trabajo es un estudio retrospectivo de las historias clínicas de 40 pacientes con reconstrucción quirúrgica del arco aórtico durante el período 2002-2009, empleando técnicas de PSC. La mitad de los pacientes han sido operados en el Hospital Universitario Infantil La Paz, y la mitad restante en el Hospital Universitario Montepríncipe, ambos localizados en Madrid. El equipo quirúrgico y el protocolo seguido de PSC es el mismo en ambos hospitales.

Las cirugías se han realizado por esternotomía media y con circulación extracorpórea (CEC). Hemos empleado dos estrategias de canulación arterial (elegida cada una por el cirujano de cada caso): en la primera se colocó la cánula directamente en el tronco innominado sin cambiar su posición durante toda la cirugía, y en la segunda se canuló la aorta ascendente proximal al tronco braquiocefálico y se progresó al interior del mismo durante la anastomosis aórtica, retirándola a su posición inicial después. La canulación venosa se hizo con dos cavas. Tanto el enfriamiento como el calentamiento se hicieron de forma progresiva, para alcanzar un grado de hipotermia que varió desde moderada hasta severa, según cada caso individual. El control y ajuste del pH y los gases se hizo con la estrategia *α-stat*. En la mayoría de los casos se pinzó la aorta y se paró el corazón mediante cardioplejia para completar la anastomosis aórtica y el resto de la cirugía asociada. En el momento de realizar la reconstrucción aórtica comienza la PSC, con perfusión exclusiva por el tronco braquiocefálico y disminución del flujo de bomba de CEC al 30-40% del total correspondiente a la temperatura del paciente. Durante la PSC la presión arterial radial derecha y la saturación cerebral (monitor INVOS 5100, Somanetics Corp, Troy, MI), nos informan de la adecuada perfusión cerebral. La perfusión del resto del cuerpo en esos momentos depende de la circulación colateral desde el tronco braquiocefálico. El uso de la PSC nos permite hacer la anastomosis aórtica en un campo exangüe similar al que proporciona la parada circulatoria total, eliminar completamente el tejido ductal, manteniendo en todo momento la perfusión cerebral con sangre oxigenada.

El seguimiento de los pacientes se ha realizado en la consulta externa de cardiología con la exploración física y neurológica de los niños, y con la valoración cardiaca y del arco aórtico por ecocardiografía transtorácica. Se han estudiado en nuestros pacientes diversas variables pre- intra- y postoperatorias, analizando con especial interés el tipo de cirugía realizada y los resultados en cuanto a morbimortalidad hospitalaria y seguimiento a medio plazo. Para el análisis estadístico hemos utilizado el programa SPSS para Windows versión 15.0. Se expresan de forma descriptiva las variables estudiadas, presentando las cuantitativas, como media ± desviación estándar y las cualitativas en porcentajes. El seguimiento actuarial de la supervivencia y de pacientes libres de reintervención lo hemos hecho con curvas de Kaplan-Meyer.

RESULTADOS

Los pacientes tenían una edad media de 1,3 ± 2,4 meses (rango de 4 días a 9 meses) siendo la mayoría (34) neonatos (< de 30 días), y pesaban 3,4 ± 1,7 kg. El 55% fueron varones.

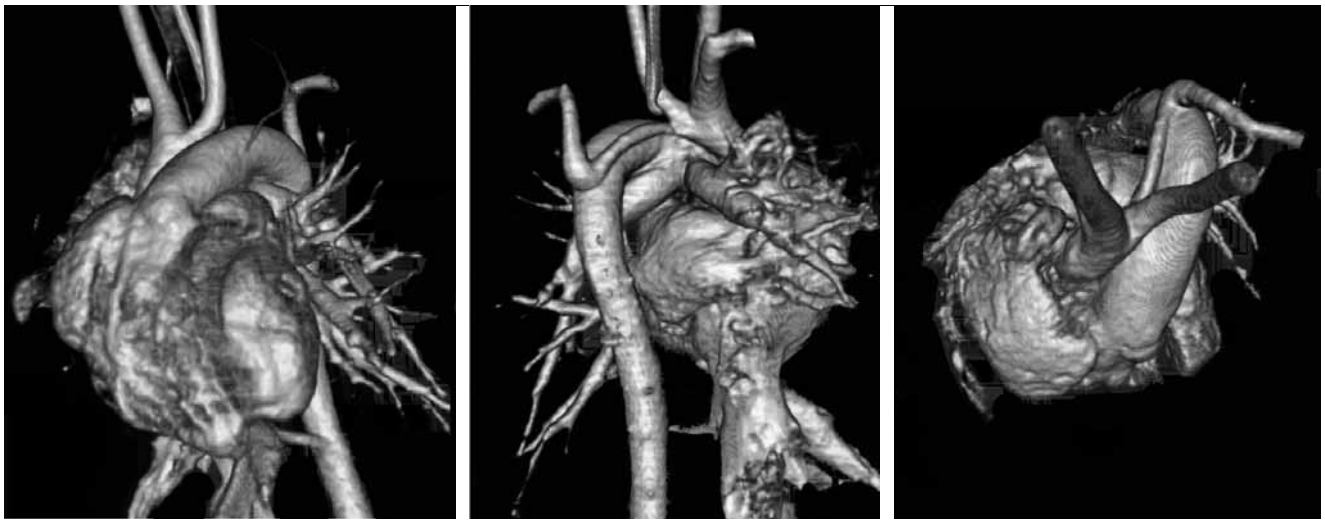

FIGURA 1.Arco aórtico hipoplásico, con perfusión de aorta descendente *ductus* dependiente. Reconstrucción tridimensional, TC multicorte. De izquierda a derecha: vista anterior, posterior, craneal (Cortesía de la Dra. M. Bret).

Solo en un 10% de los casos la coartación con arco aórtico hipoplásico fue una patología aislada. El 90% restante asociaban cardiopatías diversas (transposición de grandes arterias, *truncus*, canal AV completo…), siendo lo mas frecuente la presencia de una comunicación interventricular (CIV) en el 80% (Fig. 1). Tres niños (7,5%) tenían patología que obligó a una reparación univentricular. El resto siguieron una corrección biventricular.

Atendiendo a la anatomía del arco aórtico, 25 pacientes (62,5%) presentaban coartación aórtica con arco hipoplásico[3] (Fig. 2), en 12 niños (30%) el arco estaba interrumpido[4] (IAA), un paciente tenía una ventana aortopulmonar distal, y los dos últimos eran recoartaciones postquirúrgicas en niños con cardiopatía univentricular. El 82,5% de los niños necesitaron perfusión de prostaglandinas para mantener el *ductus* abierto, y a través de este la perfusión de la aorta distal.

En la reconstrucción quirúrgica del arco, se hizo anastomosis terminolateral (avance aórtico) en el 77,5%, sutura terminoterminal en el 17,5% (Fig. 3), y aortoplastia con parche en el 5%. En 35 pacientes (87,5%) se hizo cirugía asociada (Tabla 1). La canulación aórtica fue directa en el tronco braquiocefálico en 19 pacientes (47,5%), y en la aorta ascendente con deslizamiento posterior al tronco en los 21 pacientes restantes (Fig. 4).

Los tiempos quirúrgicos medios fueron 150 ± 71 minutos de CEC y 71 ± 51 minutos de pinzado aórtico. La PSC duró una media de 36 ± 11 minutos (rango de 21-80), a una temperatura mínima rectal de 23 ± 2,7º C, y manteniendo flujos de 30-40 ml/kg/min. Se realizó hemodilución parcial, con hematocritos mínimos de 25 ± 1,5% durante la CEC. La monitorización cerebral durante la PSC se hizo con presión de la arteria radial derecha y saturación cerebral (INVOS). En 27 niños (67,5%) se dejó el tórax abierto de manera electiva, para cerrarlo diferidamente el 2º-3er día en la unidad de cuidados intensivos.

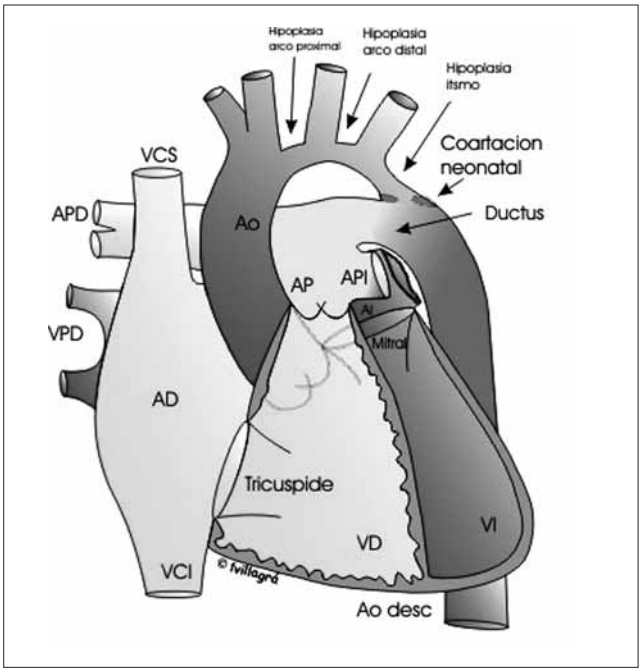

FIGURA 2. Arco aórtico hipoplásico, con perfusión de aorta descendente *ductus* dependiente (Cortesía del Dr. F. Villagrá).

La estimación del riesgo quirúrgico según la escala de RACHS-1[5], sitúa al 90% de nuestros pacientes en la categoría 4, que tiene una mortalidad hospitalaria esperada del 19,4%. La mortalidad real de nuestro grupo fue del 10%, ya que fallecieron cuatro pacientes durante el ingreso hospitalario, todos ellos neonatos. Con respecto a la morbilidad en el postoperatorio inmediato destacamos: infarto ce-

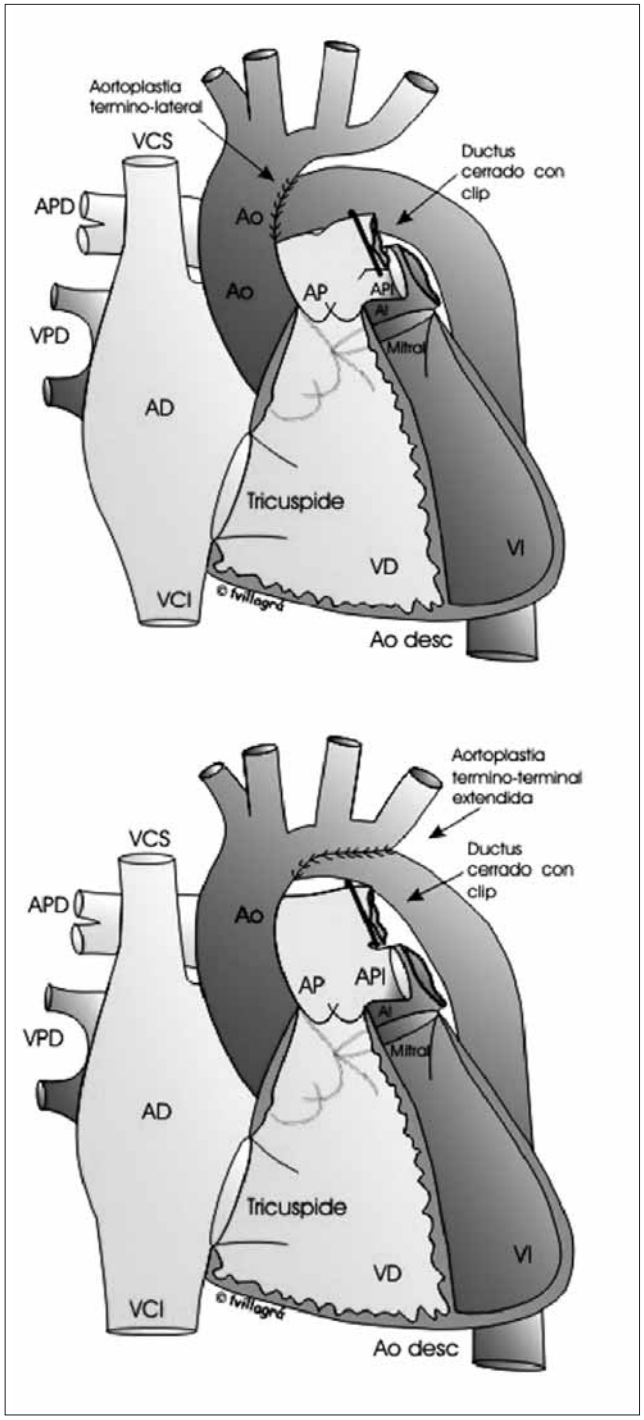

FIGURA 3. Reconstrucción quirúrgica del arco aórtico (de arriba a abajo): anastomosis terminolateral (avance aórtico) y termino-terminal (Cortesía del Dr. F. Villagrá).

rebeloso en un paciente (2,8%), lesión del nervio recurrente laríngeo izquierdo en 14 (38,9%), problemas de alimentación y alta con sonda nasogástrica en 5 (13,8%), reintervención quirúrgica por recoartación precoz en dos niños (5%) al día y al mes respectivamente realizándose aortoplastia con parche en ambos.

TABLA 1. Cirugía asociada en 35 pacientes (87,5%)

Cierre de comunicación interventricular	23 (57,5%)
Switch arterial tipo Jatene	4 (10%)
Banding arteria pulmonar	2 (5%)
Glenn bidireccional	2 (5%)
Reparación canal	2 (5%)
Reparación *truncus*	1 (2,5%)
Cierre de comunicación interauricular	1 (2,5%)

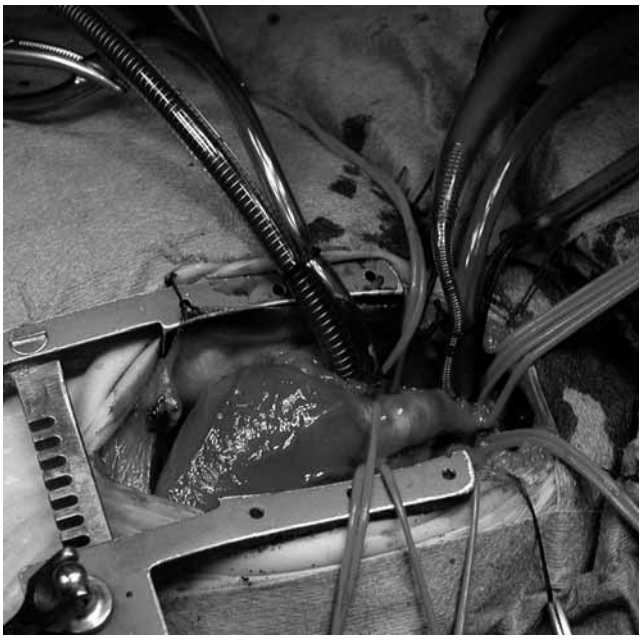

FIGURA 4. Foto intraoperatoria con canulación arterial en el tronco braquiocefálico y cánula venosa en la aurícula derecha.

El seguimiento medio es de 26 ± 21 meses (rango de 1 mes hasta 6,5 años). La mortalidad tardía es del 2,8%, debida a un lactante con hipoplasia de cavidades izquierdas reparado en período neonatal hacia biventricular que reingresó en el hospital a los dos meses postcirugía, por deterioro brusco con colapso hemodinámico causado por estenosis mitral severa, indicándose cirugía tipo Norwood de rescate, que evolucionó tórpidamente hasta su fallecimiento 43 días más tarde de esta segunda cirugía.

En la evolución posterior se han recoartado tres pacientes (8%) precisando dos de ellos angioplastia percutánea a los 3 y 7 meses respectivamente postcirugía, y otra niña actualmente está pendiente de cateterismo. Durante este tiempo, además, se han reoperado cinco pacientes (14%) por complicaciones de su cardiopatía asociada (Tabla 2) no presentando ninguna anomalía en el arco operado. La exploración neurológica realizada en el seguimiento en todos los niños no muestra hallazgos patológicos secundarios a la cirugía. En la última revisión cardiológica, ningún niño muestra limitación de su actividad física, estando todos en gra-

TABLA 2. Reoperación en el seguimiento

Paciente	Tipo de reoperación	Tiempo desde 1ª cirugía
1, biventricular	Retirada *banding* arteria pulmonar	6 meses
1, biventricular	Ross-Konno	6 años
1, biventricular	Conversión a univentricular: Stansel + Sano	2 meses
1, univentricular	Stansel + Glenn	18 meses
1, univentricular	Plastia tricuspídea ineficaz Trasplante cardíaco	2,5 años

do funcional I. El ecocardiograma transtorácico muestra un gradiente pico de 12 ± 8,7 mm Hg en la zona del arco aórtico operada.

DISCUSIÓN

El manejo de la coartación con arco aórtico hipoplásico o interrumpido en neonatos y lactantes, ya sea aislada o asociada a otra cardiopatía, continúa siendo un gran desafío para todas las personas que participan en sus cuidados. Son patologías complejas que habitualmente debutan en el período neonatal tras el cierre del *ductus*, manifestándose clínicamente como un cuadro de *shock* y bajo gasto sistémico. Ante la simple sospecha, es recomendable instaurar una perfusión intravenosa de prostaglandinas que mantenga abierto el *ductus* y trasladar al bebé a un centro que disponga de cardiología pediátrica y cirugía cardíaca infantil. Allí se estabilizará al niño, se confirmará y/o completará el diagnóstico con un ecocardiograma transtorácico y se elegirá el momento más adecuado para la intervención.

La reparación quirúrgica por esternotomía es obligada en los casos de hipoplasia del arco proximal, y/o si existen anomalías asociadas que se van a operar al mismo tiempo, como una CIV significativa, transposición de grandes vasos, etc. Estas cirugías se hacen con CEC y la parte intracardíaca con pinzamiento aórtico y parada cardíaca con cardioplejía. Para obtener buenos resultados, la reconstrucción del arco aórtico exige una visibilidad perfecta y una gran precisión técnica, puesto que se suturan arterias de escasos milímetros y tejido friable (secundario a fragilidad neonatal, persistencia de tejido ductal, retención hídrica por las prostaglandinas…). Por estos motivos, tradicionalmente estas cirugías se hacían con hipotermia profunda y parada circulatoria durante la cual se realizaba la anastomosis aórtica. Diversos estudios han demostrado daño hipóxico-isquémico cerebral asociado a la parada circulatoria y a la duración de la misma[6]. La afectación neurológica a largo plazo aparece en el 21-69% de las cardiopatías complejas reparadas en el período neonatal-infancia: problemas con el control de movimiento fino-grueso, integración visual-motora, problemas de atención y comportamiento, dificultad para hablar y aprender, bajo rendimiento escolar, dificultad para la integración[7]…

Los lactantes cardiópatas tienen una alta incidencia de patología neurológica manifestada como leucomalacia periventricular de etiología multifactorial: prenatal (malformaciones, cromosomopatías, flujo cerebral anormal intraútero), preoperatorio (cianosis, hipoperfusión cerebral, alcalosis, hipocarbia), quirúrgico (CEC, coagulación alterada, hipotermia profunda y parada circulatoria, hemodilución, enfriamiento o calentamiento no uniformes, hipo-hiperaflujo cerebral) y postoperatorio (bajo gasto, cianosis, alteración iónica o de gases, hipertermia…). Dentro de las estrategias adoptadas para minimizar el daño cerebral en estos pacientes está el mantenimiento de flujos altos de perfusión durante la CEC, sustituir la parada circulatoria por la PSC, manejar hematocritos altos en CEC, y monitorización neurológica con saturación y Doppler transcraneal[8].

Definimos la PSC como un conjunto de técnicas usadas junto a la circulación extracorpórea para perfundir el cerebro en las cirugías de reconstrucción del arco aórtico, evitando la parada circulatoria y, por tanto, eliminar el daño neurológico asociado a la misma. De esta manera, se hace la anastomosis aórtica en un campo exangüe, y en todo momento llega sangre oxigenada a la cabeza desde la cánula arterial en el tronco braquiocefálico y a los órganos subdiafragmáticos por circulación colateral. Estas técnicas descritas desde 1996[9], progresivamente van extendiendo su uso, aunque aún quedan varias cuestiones por resolver, como: ¿cuál es la mejor estrategia de canulación?, ¿cuáles son el flujo y la temperatura óptimos durante la PSC? y ¿cuál es la monitorización neurológica ideal?… Actualmente, aunque la PSC es prometedora, ningún estudio publicado demuestra su superioridad frente a la parada[10]. Es necesario esperar y evaluar los resultados dentro de unos años, y compararlos con los estudios de la literatura científica tras parada cardiocirculatoria.

Nuestra experiencia con la PSC es favorable a corto y medio plazo. Hemos utilizado un protocolo de PSC similar al descrito en otros hospitales[11,12], y los resultados obtenidos son similares a los publicados por otros centros extranjeros. La mortalidad hospitalaria de estas cardiopatías complejas es aceptable, es mejor que la de pacientes similares operados en parada circulatoria, y menor que la esperada según la escala de RACHS-1. Atendiendo a las complicaciones postoperatorias, el daño neurológico apareció en un solo paciente (2,8%). Destacamos la lesión del nervio recurrente laríngeo izquierdo en el 38% de los pacientes, posiblemente relacionada con la disección y movilización del *ductus* y de la aorta descendente para hacer la sutura aórtica sin tensión[13]. Creemos que el uso de la PSC permite realizar la reconstrucción del arco aórtico cómodamente

eliminando el tejido ductal casi en su totalidad, sin aumentar la morbimortalidad hospitalaria, y también está relacionada con una baja tasa de recoartación en el seguimiento, como ya ha sido descrito por otros autores[14,15]. Destacamos la importancia de las anomalías asociadas a la cirugía y a la evolución posterior, ya que un número importante de pacientes (14% en nuestra serie) se reoperan por estos motivos. En el seguimiento cardiológico de estos niños es importante la valoración ecocardiográfica exhaustiva, tanto del arco como de la cardiopatía asociada, para establecer correctamente las indicaciones de reintervención cuando sea necesario, antes de que aparezcan síntomas o lesiones irreversibles.

CONCLUSIONES

El uso de la PSC en la cirugía del arco permite realizar la anastomosis aórtica con gran precisión, evitando la parada circulatoria y, por tanto, minimizando el riesgo de injuria cerebral. La mortalidad hospitalaria es buena, inferior a la esperada según escala de RACHS-1. Respecto a la morbilidad postoperatoria, la tasa de daño cerebral es baja y, por el contrario, es alta la lesión del nervio recurrente laríngeo que posiblemente está asociada a la disección aórtica durante la cirugía. Tras la hospitalización la evolución posterior es buena estando la mayoría de los pacientes (92%) libres de recoartación. En los ecocardiogramas realizados en el seguimiento, es mandatario valorar, además del arco, la cardiopatía asociada, para identificar precozmente a los niños que necesiten reintervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. R. Jonas. Comprehensive surgical management of Congenital Heart Disease. 1st edition. London: Hodder Arnold, 2004, chapter 12 (page 207-224), chapter 15 (page 256-278), chapter 27 (470-482).
2. Bellinger DC, Wypij D, Kuban KCK, et al. Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery wiyh hipophermic circulatory arrest or low flow cardiopulmonary bypass. Circulation 1999; 100: 526-32.
3. Moulaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. Circulation 1976; 53: 1011-5.
4. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. Am. Heart J. 1959; 48: 407.
5. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW et al. Consensus.based method for risk adjustement for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 110-8.
6. Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA, et al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: The Boston circulatory arrest trial. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1397-403.
7. Bellinger DC, Wypij D, duPlessis AJ, et al. Neurodevelopmental status at 8 years in children with dextro-Transposition of the great arteries: The Boston circulatory arrest trial. J Thorac Cardiovasc Surg 2003; 126: 1385-96.
8. Nelson DP, Andropoulos DB, Fraser CD. Perioperative neuroprotective strategies. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2008; 11: 49-56.
9. Asou T, Kado H, Imoto Y, et al. Selective perfusion technique during aortic arch repair in neonates. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1546-8.
10. Fraser CD, Andropoulos DB. Principles of antegrade Cerebral Perfusion during Arch Reconstruction in Newborn/Infants. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2008; 11: 61-8.
11. Malhotra SP, Hanley F. Routine Continuous Perfusion for Aortic Arch Reconstruction in the Neonate. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2008; 11: 57-60.
12. Oppido G, Napoleone CP, Turci S, et al. Moderately hypotermic Cardiopulmonary Bypass and Low-Flow antegrade selective Cerebral Perfusion for neonatal aortic Arch surgery. Ann Thorac Surg 2006; 82: 2233-39.
13. Truong MT, Messner AH, Kerschner JE, et al. Pediatric vocal fold paralysis after cardiac surgery: rate of recovery and sequelae. Otolaryngology-Head and Neck Surgery 2007; 137: 780-4.
14. Lim HG, Kim WH, Jang WS et al. One stage total repair of aortic arch anomaly using regional perfusion. Eur J Cardiothorac Surg 2007; 31: 242-8.
15. Morales DL, Scully PT, Braud BE, et al. Interrupted aortic arch repair: aortic arch advancement without a patch minimizes arch reinterventions. Ann Thorac Surg 2006; 82: 1577-84.

Tratamentos actuales aplicables a la transposición de las grandes arterias

A. Aroca, L. Polo, L. Deiros[1], M. Bret[2], C. Labrandero[1], F. Villagrá

Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. [1]Servicio de Cardiología Pediátrica. [2]Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Las distintas variantes de trasposición completa de grandes arterias (TGA) constituyen el 8% del total de cardiopatías congénitas. Además, la TGA es la primera causa de cianosis neonatal de origen cardíaco.

Por su frecuencia y homogeneidad, la corrección anatómica de la TGA simple es el principal marcador de calidad de un programa de cirugía cardíaca neonatal.

Se incide en aspectos fisiopatológicos, diagnósticos y de manejo pre y postoperatorio, y se revisan históricamente las diferentes técnicas quirúrgicas que se han empleado para reparar las TGA simples y complejas, hasta la corrección anatómica (operación de Jatene).

Se analiza la mejora en la mortalidad hospitalaria y tardía hasta llegar a la excelente situación actual, que ha variado el ominoso pronóstico de esta cardiopatía, abandonada a su evolución natural. En cualquier caso, los pacientes portadores de una TGA reparada, aún asintomáticos y sin tratamiento farmacológico, necesitarán revisiones cardiológicas de por vida.

Palabras clave: Trasposición de grandes arterias; Manejo preoperatorio; Técnicas quirúrgicas; Manejo postoperatorio. Resultados.

ABSTRACT

Different forms of transposition of the great arteries are a common form (8%) of congenital heart disease, being the primary cause of neonatal cardiac cyanosis.

The anatomic correction of simple TGA is the main quality marker of any programme of neonatal cardiac surgery.

We review pathophysiology, the improvement of pre and postoperative care, diagnostic criteria and the different surgical techniques, till the anatomic correction (arterial switch operation).

Actually, hospital and late results are excellents, but even asympthomatics patients with a corrected TGA need cardiology follow-up for ever.

Key words: Transposition of the great arteries; Pre and postoperative care; Surgical techniques; Results.

Correspondencia: A. Aroca. Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046, Madrid
E-mail: aarocap@telefonica.net
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):303-309

CONCEPTO

La trasposición completa de grandes arterias (TGA) es una discordancia aislada ventriculoarterial. La aorta, en situación anterior, sale del ventrículo derecho. La pulmonar, posterior, nace del ventrículo izquierdo. En la inmensa mayoría de los casos existe un cono subaórtico bien definido y continuidad mitropulmonar, a semejanza de la mitroaórtica de un corazón normal.

Se denomina TGA simple cuando no existen defectos anatómicos asociados y TGA compleja cuando los hay (comunicación interventricular, obstrucción a algún nivel del arco aórtico/coartación de aorta o estenosis pulmonar).

Esta definición excluye la doble discordancia atrioventricular (AV) y ventriculoarterial (VA) también denominada trasposición congénitamente corregida, las situaciones de ventrículo único (VU) de doble entrada con vasos en TGA y la atresia de una válvula AV con vasos en TGA.

EPIDEMIOLOGÍA E HISTORIA NATURAL

Es una cardiopatía congénita frecuente, 8% del total. En general son recién nacidos a término, con peso adecuado para la edad gestacional y casi siempre sin relación con cromosomopatías u otras malformaciones congénitas mayores.

En el caso de la TGA simple, esta importante casuística y la homogeneidad de pacientes, referencia su corrección

anatómica como el principal indicador de calidad de un programa de cirugía cardíaca neonatal.

La prevalencia es de 2:1 para el sexo masculino, y ligeramente mayor de 3:1 si hay comunicación interventricular (CIV) significativa asociada, lo que supone algo más del 20% de los casos. La frecuencia en la localización de la CIV, de existir, es la misma que en el caso de la CIV aislada, y se considera indicación de cierre quirúrgico las que son mayores de 3 mm.

Entre un 7 y un 10% de los casos, las TGA asocian obstrucción a uno o varios niveles del arco aórtico o de la aorta descendente (hipoplasia, interrupción de istmo o coartación). Esta variante conlleva frecuentemente grados variables de hipoplasia de ventrículo derecho (VD) y válvula tricúspide.

Un 5% asocia estenosis pulmonar (EP), que aumenta al 20% en el caso de la combinación TGA + CIV.

La TGA constituye la primera causa cardíaca de cianosis neonatal. Ante la presencia de un recién nacido con cianosis central progresiva y aislada, sin soplo audible, se debe pensar en la posibilidad de una TGA. Si tras la administración de oxígeno al 100% (test de hiperoxia), no hay mejoría de la cianosis, se realizará una valoración cardiológica y un ecocardiograma urgente.

La historia natural de la enfermedad sin cirugía es ominosa[1]: mortalidad global del 45% en el primer mes y solo sobreviven un 10% a la edad de un año sin intervención terapéutica.

CLÍNICA Y FISIOPATOLOGÍA

Ambas circulaciones están en paralelo. El ventrículo derecho recibe la sangre de retorno venoso sistémico (desaturada) y la envía a la aorta y de nuevo a todos los tejidos. El ventrículo izquierdo (VI) recibe la sangre de retorno venoso pulmonar (oxigenada) y la envía a la pulmonar y, por tanto, otra vez a los pulmones. Esta situación condiciona cianosis grave desde el nacimiento con rápida evolución hacia la acidosis metabólica y el *shock*.

Son esenciales los puntos de mezcla de sangre desaturada y oxigenada para garantizar la supervivencia hasta la reparación quirúrgica. Este intercambio ocurre a dos niveles:

- En el ductus, que se mantiene abierto con prostaglandina E1.
- En la comunicación interauricular (CIA), que si es restrictiva se ampliará con maniobra de Rashkind (ruptura percutánea del tabique interauricular) en la UCI neonatal mediante catéter balón vía umbilical/femoral y control ecocardiográfico.

DIAGNÓSTICO

Se realiza mediante ecocardiografía. El cardiólogo pediátrico debe valorar meticulosamente el tracto de salida ventricular izquierdo y la válvula pulmonar (tras la reparación quirúrgica será el tracto de salida sistémico), la anatomía y función de las válvulas mitral y tricúspide, la presencia de lesiones asociadas (CIV, patología del arco aórtico, EP) y las arterias coronarias ya que la TGA asocia con frecuencia anomalías de las mismas y estas son un factor determinante a la hora de la corrección quirúrgica. La evaluación de la función del VI por ecocardiografía es esencial ya que nos informa sobre la viabilidad del futuro ventrículo sistémico.

El cateterismo raramente es necesario.

En situaciones de TGA + obstrucción a la salida del VI postreparación anatómica por hipoplasia de arco, interrupción de istmo aórtico (IIAo) o coartación (CoA), se puede valorar la realización de una RM cardíaca y/o angio-RM para definir mejor la anatomía del arco aórtico. En las situaciones de TGA+CIV+EP esta última prueba no invasiva ayudará al estudio de las arterias pulmonares. Con la llegada de los TC multidetector se ha conseguido obtener imágenes más nítidas, con mejor resolución espacial y menor tiempo de sala de pacientes neonatos y en situaciones clínicas a veces críticas. El principal inconveniente a tener en cuenta es la radiación ionizante, que se irá sumando a la historia radiológica de estos niños que van a precisar controles evolutivos de por vida. No obstante, cada vez son menores las dosis administradas con la evolución tecnológica constante de los equipos.

El diagnóstico es indicación de tratamiento quirúrgico *per se en* todos los casos en el período neonatal, salvo en la TGA+CIV+EP, donde en ocasiones la cirugía puede ser postergada más allá del primer mes de vida si existe una buena mezcla de sangre y la EP, sin ser severa, es protectora del lecho pulmonar y obliga al VI a trabajar con presiones elevadas sin perder su "preparación".

MANEJO PREOPERATORIO

Generalmente los pacientes críticamente enfermos, después de la atrioseptostomía y la correción de la acidosis metabólica, mejoran rápidamente.

Se intentará mantener al paciente extubado, con SaO_2 entre 75 y 85%. Si se consigue una buena mezcla a nivel auricular por CIA no restrictiva o tras maniobra de Rashkind, se infundirá la mínima dosis de prostaglandinas posible, incluso retirándolas, para evitar un edema tisular e insuficiencia cardíaca por hiperaflujo ductal.

Si persiste una presión arterial de oxígeno baja a pesar de las maniobras encaminadas a mejorar la mezcla de sangre, debemos sospechar la presencia de hipertensión arterial pulmonar. En este caso aplicaremos altas concentraciones de oxígeno, óxido nítrico e inducción de alcalosis respiratoria para disminuir las resistencias vasculares pulmonares.

La corrección anatómica tipo Jatene (*switch* arterial) o variantes se llevará a cabo electivamente entre el día 4 y 14

de vida, antes de que se pierda la preparación del VI (disminución de su masa muscular) al ir menguando las resistencias vasculares pulmonares.

Entre 14 días y un mes, individualizar cada caso con control de ecocardio. Si el septo interventricular es recto o abomba hacia la derecha, el VI se considera preparado.

En mayores de 1 mes, en la mayoría de los centros la práctica habitual es rescatar el ventrículo izquierdo mediante *banding* pulmonar (la estenosis artificial a la salida del VI lo volverá a hipertrofiar para trabajar contra resistencias sistémicas tras la corrección) +/- fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificado si se produce desaturación importante tras el cerclaje, para unas semanas después realizar la corrección anatómica.

En "instituciones de bajo riesgo para el *switch*" la ventana sin paliación se amplía hasta los dos meses de vida, siendo frecuentemente necesario el soporte inicial postoperatorio con ECMO tras la corrección.

En los casos de TGA+CIV+EP la cirugía inicial suele ser una paliativa tipo fístula sistémico pulmonar +/- Rashkind o atrioseptectomía quirúrgica para aumentar la mezcla a nivel auricular, reservando la reparación con técnicas tipo Rastelli o Nikaidoh para niños mayores de 10-15 kg.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

En 1950, Blalock y Hanlon realizan la primera paliación eficaz mediante una septectomía cerrada. En 1966, Rashkind, consigue el mismo objetivo para mejorar la mezcla auricular creando una CIA percutánea mediante un catéter balón que se introdujo por el foramen oval.

Primeras reparaciones "fisiológicas" intraauriculares: Senning, (1959) y Mustard (1964).

En 1969, Rastelli[2] repara una TGA+CIV+EP creando la técnica con conducto VD-AP que lleva su nombre.

En 1971, Van Praagh propone la nomenclatura D-TGA.

En 1975, Jatene[3] realiza la primera corrección anatómica en un caso de D-TGA + CIV (el VI mantuvo la preparación al estar bajo presión sistémica).

En 1983 (publicado al año siguiente), Castañeda[4] lleva a cabo la primera reparación en período neonatal de una D-TGA con septo íntegro en Boston. Durante esa década la intervención por él propuesta constituiría el manejo electivo de esta cardiopatía, en detrimento de las correcciones auriculares.

En 1984, Nikaidoh[5] describe una técnica alternativa al Rastelli para la reparación de la TGA+CIV+EP.

Las correcciones fisiológicas auriculares

Senning y Mustard: utilizadas rutinariamente hasta la década de los 90. Tienen una mortalidad hospitalaria del 8,5% (escala de riesgo quirúrgico RACHS-1)[6]. Actualmente abandonadas, excepto en la reparación de la doble discordancia AV y VA (trasposición de grandes arterias congénitamente corregida), que combina una corrección auricular con un *switch* arterial. Ambas dejan el VD como sistémico debajo de la aorta, lo que acaba originando una disfunción ventricular. Ambas desencadenan una importante morbilidad arrítmica auricular, en más del 50% de los pacientes en seguimiento a largo plazo.

Anatómicamente hablando, las lesiones residuales más importantes son la obstrucción de venas pulmonares en el caso del Senning, y la del túnel de cavas en el Mustard (Fig. 1).

La corrección anatómica (Jatene, *switch* arterial)

Tiene como objeto la restauración anatómica de la cardiopatía, y en consecuencia también la fisiología normal, volviendo a relacionar cada ventrículo con su arteria.

El caso anatómico estándar (Fig. 2) presenta la aorta anterior o anteroderecha y la pulmonar posterior o posteroizquierda, las comisuras de ambas válvulas están alineadas y existen dos arterias coronarias con el siguiente patrón:

- La coronaria izquierda (CI) nace del seno I y da origen a la arteria descendente anterior (ADA) y a la arteria circunfleja (Cx).
- La coronaria derecha (CD) nace del seno II.

Los senos I y II son adyacentes a los senos anteriores de la pulmonar nativa. La cirugía se realiza mediante esternotomía media y circulación extracorpórea (CEC) con canulación bicava e hipotermia moderada (26-30º C), pinzado aórtico y parada cardíaca cardiopléjica.

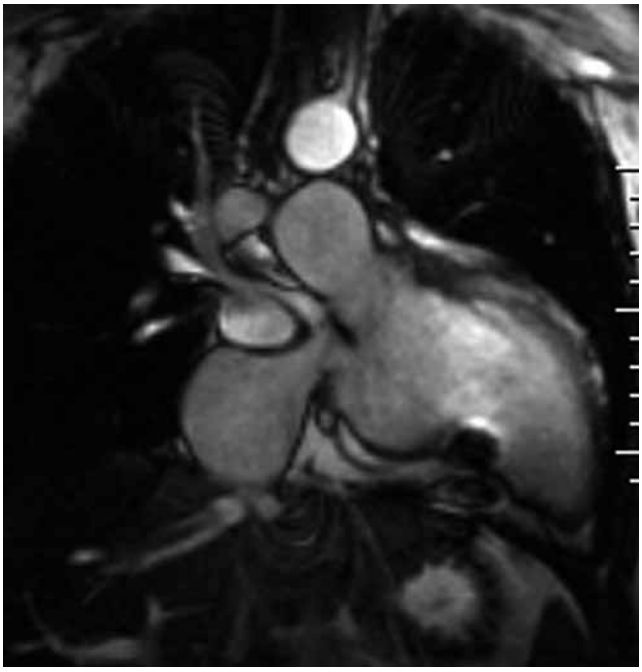

FIGURA 1. RM cardíaca, secuencia FIESTA, plano coronal oblicuo. Importante dilatación preestenótica de la vena cava inferior, en paciente con corrección tipo Mustard.

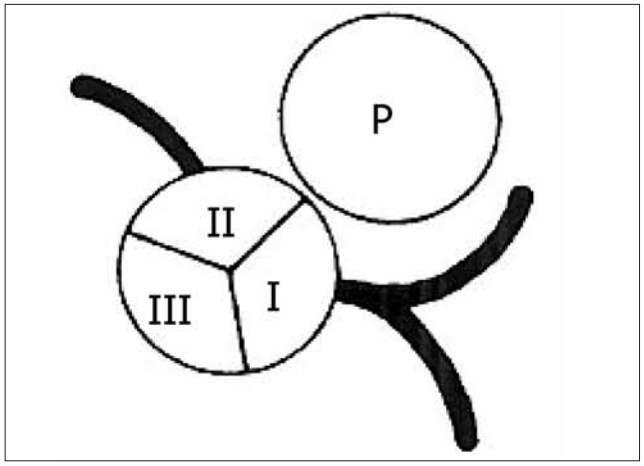

FIGURA 2. Patrón anatómico más frecuente de la DTGA.

Técnica quirúrgica

Exploración del patrón coronario.

Disección de la aorta, del ductus, de la arteria pulmonar y sus ramas principales.

Entrada en CEC, oclusión y sección ductal, pinzado aórtico y parada cardíaca cardiopléjica.

Si existe obstrucción a la futura salida del VI (hipoplasia de arco, IIAo o CoA) se repara en primer lugar con técnicas de perfusión cerebral selectiva[7], (Fig. 3) y posteriormente, reestablecida la perfusión global, se continúa con los pasos habituales de la cirugía.

Atriotomía derecha y drenado de cavidades izquierdas por la CIA.

Transección de las dos grandes arterias y maniobra de Lecompte, dejando la neoaorta posterior y suturando su pared posterior para estabilizar los vasos.

Si existe CIV asociada (20-30% de las TGA) se cierra en este momento, vía tricúspide o pulmonar (las más frecuentes son las conoventriculares con o sin malaalineación del septo infundibular).

Resección de los ostia coronarios de la raíz aórtica nativa.

Reconstrucción de la neoaorta:

- Traslocación de los ostia coronarios a los senos anteriores de la pulmonar nativa.
- Sutura de la pared anterior de la neoaorta.

Reconstrucción de la neopulmonar[8] mediante un único parche de pericardio autólogo sin tratar, al que se resuspende la comisura posterior de la neoválvula pulmonar (Fig. 4).

Cierre de CIA, despinzado aórtico, sutura de la atriotomía derecha, colocación del catéter de presión de aurícula izquierda (PAI) y salida de CEC, realizando ultrafiltración modificada (MUF) y valorar si tórax abierto o cerrado según el grado de estabilidad hemodinámica del paciente (Fig. 5).

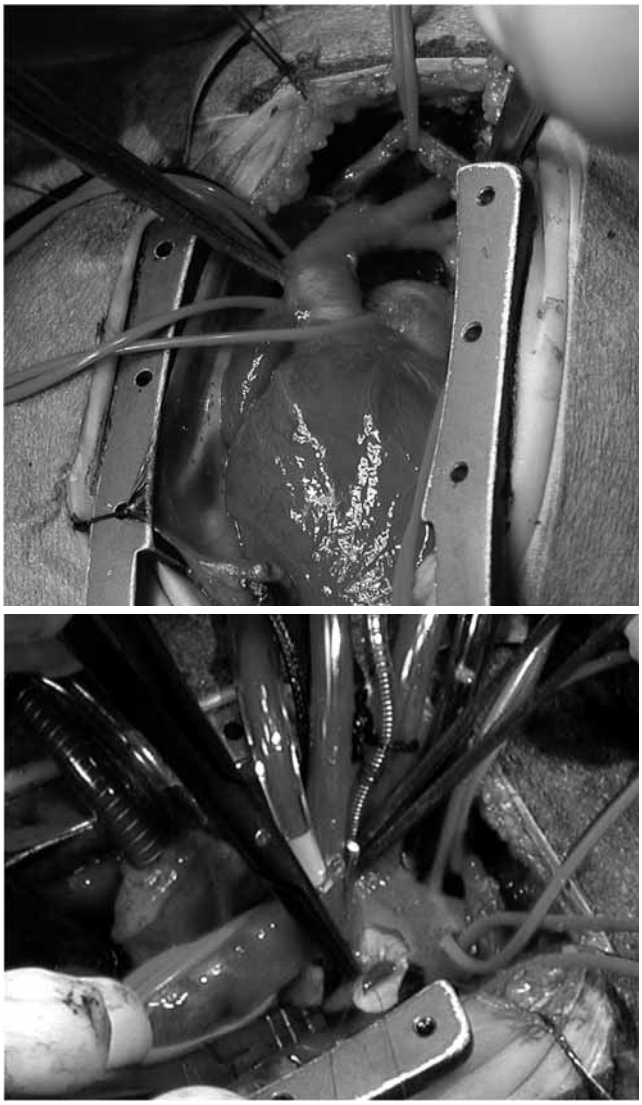

FIGURA 3. Técnica quirúrgica. TGA +CIV + hipoplasia de arco aórtico: anastomosis terminolateral de la aorta descendente a la ascendente (avance aórtico). Después se continúa con el resto del *switch* arterial.

Variantes y soluciones técnicas

- *Trap door*: es una incisión en "J" en la raíz de la neoarta para conseguir una mayor rotación del botón coronario al traslocarlo y evitar tracciones o acodamientos.
- Botones directos mediante *punch* en neoaorta y parches independientes para la neopulmonar. Esta técnica es más conservadora con la raíz de la neoaorta, pero quizá más insegura con la válvula y las anastomosis coronarias.
- Situaciones de coronaria única[9]/coronaria intramural[10]: sutura a la neoaorta sin movilización completa del botón coronario, con parche de ampliación de pericardio, etc.

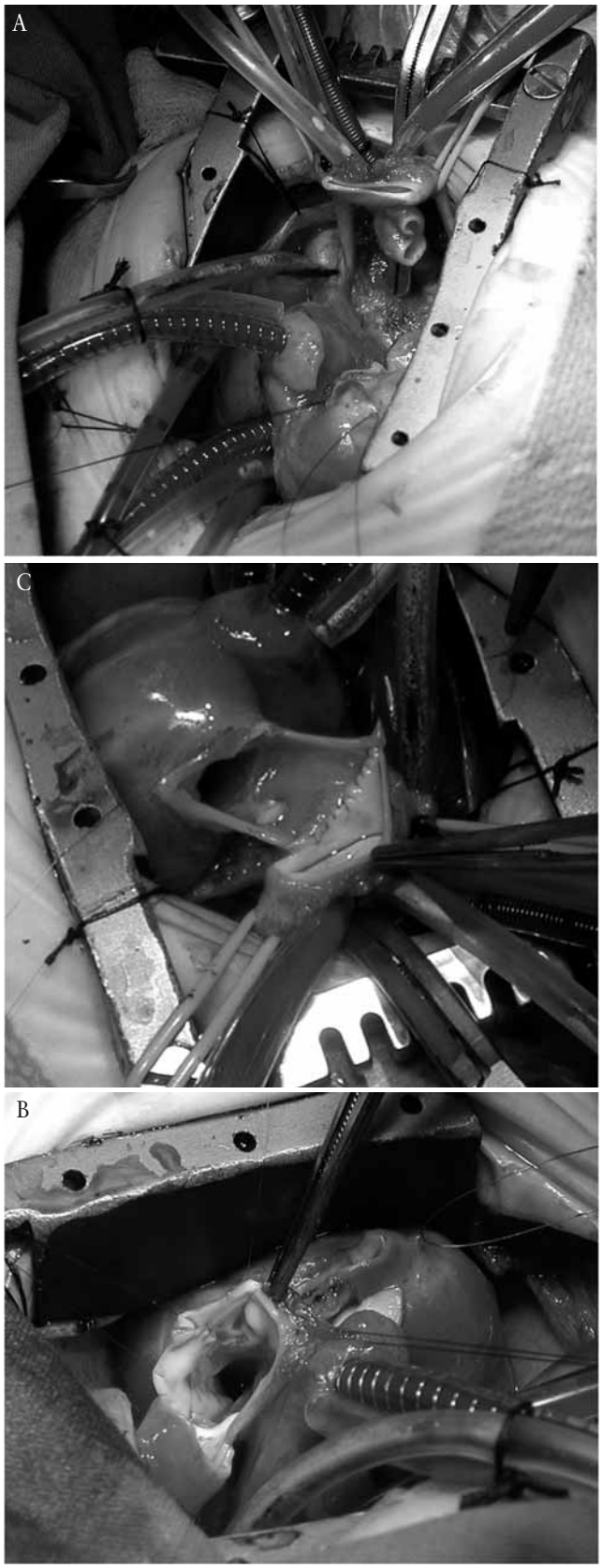

FIGURA 4. Técnica quirúrgica. A: sección de arterias y Lecompte. B: anastomosis botón coronario a neoaorta. C: neopulmonar con parche posterior de pericardio autólogo.

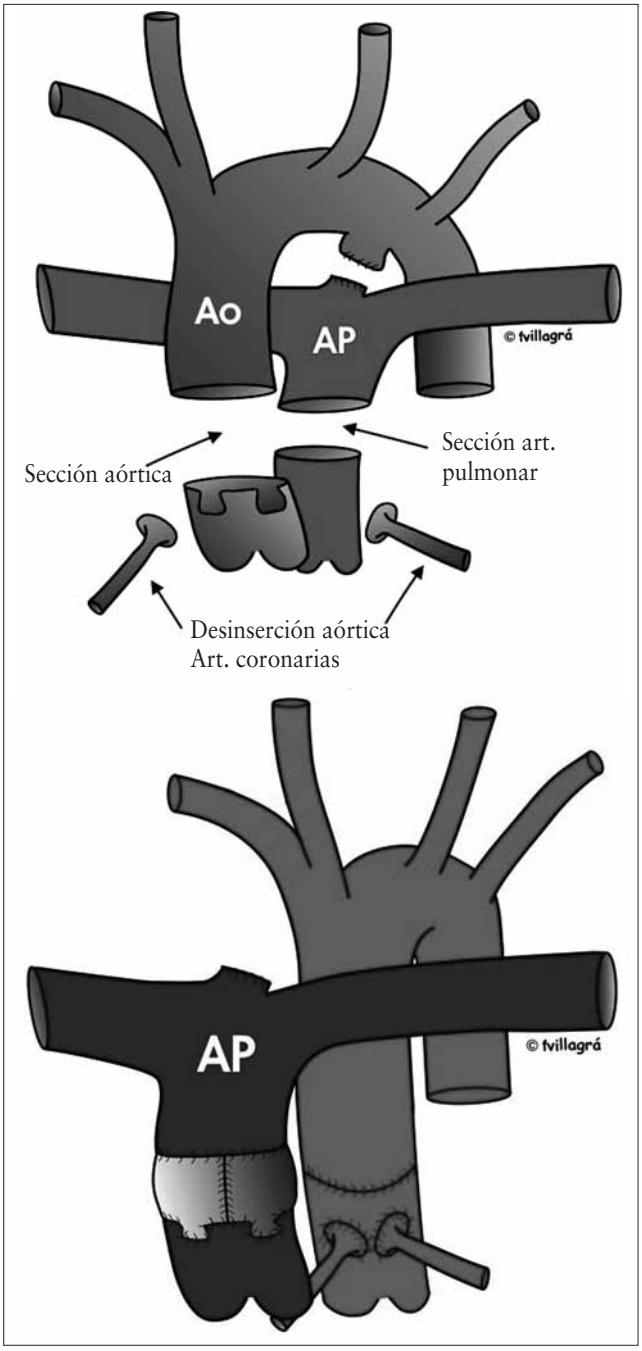

FIGURA 5. Técnica de Jatene (cortesía del Dr. F. Villagrá).

- *By pass* con arteria subclavia[11] en caso de "rescate coronario" si se produce algún percance grave con alguna de las anastomosis coronarias.

POSTOPERATORIO

Se mantendrá una perfusión estándar de dopamina entre 5-10 µg/kg/min, milrinona 0,4-0,8 µg/kg/min y bloqueo α mediante urapidilo.

Las entradas de líquidos se reducirán al 50% de las necesidades basales. Si la diuresis es inferior a 1-1,5 ml/kg/h a

pesar de furosemida en perfusión i.v., iniciar diálisis peritoneal.

El dato hemodinámico más importante es la presión de aurícula izquierda (PAI), debe mantenerse entre 5 y 8 mm Hg. La tensión arterial (TA) sistólica oscilará entre 50 y 60 con medias de 40 mm Hg. las primeras 24 horas. PAI > de 10 mm Hg y/o TA sistólica > de 70-80 mm Hg. son contraproducentes al ocasionar distensión del VI, insuficiencia mitral funcional, edema agudo de pulmón y aumento del sangrado. Se tratarán con aumento de la vasodilatación sistémica. Se realizarán gasometrías arteriales y venosas horarias durante las 6 primeras horas incluso con el paciente estable, para espaciarlas a cada 2-4 horas posteriormente.

RESULTADOS

Hospitalarios

La reparación de la TGA con septo intacto (TGA simple) es el principal marcador de calidad de un programa de cirugía cardíaca neonatal. Exige esfuerzo y coordinación por parte de cirugía cardíaca, cardiopediatría, neonatología, anestesistas y reanimadores postoperatorios. Son numerosas las vías clínicas que logran estancias hospitalarias de 7-10 días tras la cirugía.

La mortalidad hospitalaria es según la escala RACHS-1 del 8,5% para la TGA simple (categoría 3). La principal causa de muerte es la disfunción del VI, aguda o subaguda, consecuencia de algún defecto técnico en la traslocación coronaria. En algunas "instituciones de bajo riesgo para el *switch*" la mortalidad está entre el 2 y el 7%, sin incrementarla la presencia de CIV asociada[12]. En el resto de centros la mortalidad para la TGA compleja, de nuevo según la escala RACHS, es del 19,4%.

Son factores de riesgo cardíacos que aumentan la mortalidad quirúrgica:

- Toda la CI o alguna de sus ramas nace del seno II, y especialmente si en esta situación se hace anterior pasando entre los dos grandes vasos.
- Presencia de CIV múltiples u otra anomalía cardíaca mayor asociada (CoA, IIAo).

Extracardíacos: presencia de otra malformación congénita mayor, prematuridad, peso inferior a 2,2-2,0 kg.

Tardíos para la TGA simple

- La mayoría de los pacientes a largo plazo se encuentran asintomáticos y sin medicación, pero precisarán revisiones cardiológicas de por vida. La supervivencia a 10 años en las "instituciones de bajo riesgo", incluída la mortalidad hospitalaria, es superior al 90%, con fracción de eyección del VI normal.
- La complicación más frecuente es la estenosis pulmonar, de resolución hemodinámica intervencionista o quirúrgica (entre el 2-5% necesitarán reintervención quirúrgica en los 10 primeros años) (Fig. 6).

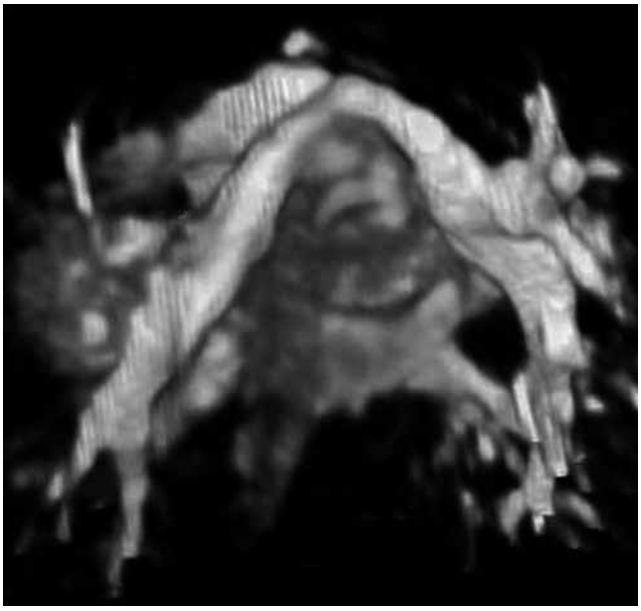

FIGURA 6. Angio-RM con reconstrucción 3D, visión craneal. Podemos apreciar la morfología y disposición habitual de las arterias pulmonares abrazando a la aorta ascendente en el switch arterial con maniobra de Lecompte. Lo más frecuente es la disminución del diámetro anteroposterior de una o ambas arterias.

- Otras lesiones residuales a 5-10 años: insuficiencia aórtica +/- dilatación de la raíz es inexistente o trivial en el 60%, leve en el 35% y moderada-severa en un 5%. Es previsible que con el paso del tiempo esta secuela empeore, pues es, al fin y al cabo, una raíz pulmonar la que queda como neoaorta sistémica. En controles angiográficos tardíos aparecen oclusiones o estenosis coronarias en asintomáticos entre el 3 y el 8%. Está por definir el papel diagnóstico del TC multidetector[13] en la detección de estos problemas, pero las primeras publicaciones parecen prometedoras.

Arritmias supraventriculares, a diferencia de lo que acontece en las correcciones auriculares, se observan solo en el 3% (Tabla 1).

CONCLUSIÓN

Frente a las correcciones fisiológicas (Senning y Mustard) la corrección anatómica (Jatene o *switch* arterial) ha mejorado significativamente la supervivencia inicial y tardía de la TGA simple, además de la calidad de vida de los pacientes.

La de la TGA compleja es más difícil de evaluar por la heterogeneidad del grupo. Técnicas recientes, como el avance aórtico en situaciones de obstrucción en el arco, o el rescate de otras, como el Nikaidoh con algunas modificaciones en sustitución del Rastelli (supervivencia solo del 50% a 20 años) para la TGA+CIV+EP, pueden aportar mejoría

TABLA 1. Diagnóstico diferencial por la clínica

	Auriculares	Anatómica
Mortalidad prerreparación	10%	Casi 0%
Mortalidad hospitalaria	8,5%	8,5%
Supervivencia	80% a 20 años*	> 90% a 10 años
Disfunción VI	Sí	No
Arritmias	> 50% a 20 años	3% a 10 años
Lesión residual	Sí	Sí
Alta definitiva	Nunca	Nunca

** Sin contemplar la mortalidad prerreparación*

en los resultados a largo plazo de las formas más complejas de TGA[14].

Dado que el Jatene tampoco consigue en todos los casos la curación de la lesión, al existir lesiones residuales en las formas simples y secuelas obligadas en las complejas, consideramos más apropiado el término reparación anatómica que el de corrección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries. Anatomy and birth and death characteristics. Circulation 1969; 40: 237.
2. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and a report of a case corrected by using a new surgical thecnique. Circulation 1969; 39: 83.
3. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP et al. Anatomic correction of trasposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 364-70.
4. Castañeda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colon SD, Sanders SP, Lang P. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. Ann Thorac Surg 1984; 38: 438.
5. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 365-72.
6. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburguer JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 110-8.
7. Fraser CD, Andropoulos DB. Principles of antegrade Cerebral Perfusion during Arch Reconstruction in Newborn/Infants. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2008;11: 61-8.
8. Planche C, Lacour-Gayet F, Serraf A. Arterial switch. Pediatric Cardiol 1998; 19: 297-307.
9. Scheule AM, Zurakowski D, Blume ED, et al. Arterial switch operation with a single coronary artery. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 123: 1164-72.
10. Asou T, Karl TR, Pawade A, FRCS, Mee RBB. Arterial switch: Traslocation of the intramural coronary artery. ATS 1994; 57: 461-5.
11. Sung SC, Chang YH, Lee HD, Woo JS. Left subclavian artery free graft as a salvage technique after failed coronary artery transfer in arterial switch operation. Eur J Cardiothorac Surg 2005; 27: 515-7.
12. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos MN et al. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi institutional study from the Europe Congenital Heart Surgeons Association. J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 132: 633-9.
13. Ou P, Mousseaux E, Azarine A, et al. Detection of coronary complications after de arterial switch operation for transposition of the great arteries. First experience with multislice CT in children.J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 131: 639-43.

14 Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza, JA. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Results and follow up. Ann Thorac Surg 2005; 79: 2089-93.

Tratamiento quirúrgico del estreñimiento infantil

L. Lassaletta, C. Carrero, C. de la Torre,

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid

RESUMEN

Solamente el 5% de los casos de estreñimiento infantil son susceptibles de tratamiento quirúrgico. El 95% son de causa funcional y se tratan con medidas conservadoras. Los que tienen causas orgánicas se pueden beneficiar de la cirugía, fisuras, fístulas, estenosis anales, hipertonía esfinteriana y, sobre todo, la enfermedad de Hirschsprung. Esta se caracteriza por la ausencia de elementos neuronales en la pared del recto y colon y necesita una reseccion de la zona aganglionica con posterior anastomosis de la zona normal al ano. La técnica quirúrgica ha evolucionado en estos últimos años y en la actualidad se prefiere utilizar la técnica de de la Torre o descenso transanal en la que se extirpa el colon enfermo a través del ano sin necesidad de laparotomía. Se revisa el tratamiento empleado en 100 casos consecutivos de enfermedad de Hirschsprung operados en nuestro Servicio del Hospital La Paz entre 1990 y 2005 y sus resultados. En la actualidad la tendencia es realizar la cirugía cada vez más precoz y menos invasiva.

Palabras clave: Estreñimiento infantil; Hirschsprung.

ABSTRACT

About 95% of constipation in infancy is due to functional problems, whereas 5% of the cases are caused by organic problems, and must be treated by surgery. These cases include anal fissures, phistulas, anal stenosis and Hirschsprung disease.Surgical treatment of Hirschsprung disease consists of pull through of the ganglionic colon with the resection of the aganglionic segment. The surgical technique has changed during the last five years and we currently perform the De la Torre procedure. This operation uses the transanal approach without laparotomy. One hundred consecutive cases of Hirschsprung disease were studied in our paediatric surgical service Children's Hospital La Paz between 1990 and 2005. Nowadays we usually operate the patients earlier and with non invasive technique.

Key words: Pediatric Constipation; Hirschsprung disease.

El estreñimiento se define como un retraso o dificultad en la defecación que se prolonga al menos dos semanas. Es un problema muy frecuente en el niño que puede acompañarse de retención de heces con o sin encopresis. Representa del 3 al 5% de las visitas al pediatra.

La frecuencia normal de las deposiciones varía con la edad. Durante la primera semana de vida los niños tienen una media de cuatro deposiciones al día, gradualmente va disminuyendo hasta 1,7 a los 2 años para estacionarse en una deposición diaria a los 4-5 años.

El 95% de los casos de estreñimiento son de origen idiopático. Las causas orgánicas incluyen anomalías anatómicas y diferentes trastornos neurológicos, endocrinos y metabólicos (Tabla 1).

En el período neonatal el estreñimiento verdadero se debe con mayor frecuencia a enfermedad de Hirschsprung, pseudoobstrucción intestinal o hipotiroidismo.

El estreñimiento funcional tiene varios factores desencadenantes: constitucionales, hereditarios, psicológicos, educacionales, dietéticos, dolor a la defecación, etc. Muchas veces el origen del problema es una dieta con escasos residuos y bajo contenido hídrico, y mejora al incluir frutas, verduras o mayor cantidad de líquido.

A veces el estreñimiento se debe a fisuras anales producidas por la distensión de la unión cutaneomucosa. Esta lesión, que es muy dolorosa, inhibe el deseo defecatorio retrasando la evacuación, las heces se endurecen y aumenta

Correspondencia: Luis Lassaletta Garbayo. Departamento de Cirugía Pediatrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid
E-mail: llassaletta.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):310-315

TABLA 1. Causas de estreñimiento crónico

1. Estreñimiento funcional
Factores constitucionales y hereditarios (inercia cólica)
Trastornos cognitivos
Déficit de atención
Dieta con escasos residuos y bajo contenido hídrico
2. Secundario a lesiones anales
Fisura anal
Ano anterior
Fístula perianal
Estenosis anal
Hemorroides
3. Anomalías nerviosas o musculares intestinales
Enfermedad de Hirschsprung
Pseudoobstrución intestinal crónica
Displasia neuronal
4. Defectos de la médula espinal
Médula anclada
Espina bífida
5. Trastornos metabólicos
Hipopotasemia
Hipercalcemia
Hipotiroidismo
Diabetes mellitus
MEN IIb
6. Trastornos intestinales
Enfermedad celiaca
Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca
Fibrosis quística
Enfermedad inflamatoria intestinal (estenosis)
7. Inducido por drogas
Anticolinérgicos
Narcóticos
Antidepresivos
Intoxicación por vitamina D
Intoxicación por plomo
Antiacidos
Metilfenidato
8. Enfermedades del tejido conjuntivo
Lupus eritematoso sistémico
Esclerodermia

el riesgo de perpetuar la fisura cada vez que se produce la defecación.

El estreñimiento puede conducir a la ampliación de la capacidad del reservorio rectal. La presencia de heces voluminosas y endurecidas en el recto hace difícil la evacuación. La distensión del colon y del recto disminuye la sensibilidad del reflejo de la defecación y la eficacia de la peristalsis. El contenido acuoso del colon proximal se puede filtrar a través y alrededor de las heces duras retenidas y es eliminado por el recto sin que el niño se de cuenta. Esta encopresis involuntaria se puede confundir con diarrea. Los casos graves y de larga evolución se pueden acompañar de estasis en el sistema urinario.

El tratamiento del estreñimiento crónico consiste en educar, desimpactar, prevenir la reacumulación de heces y reconducir hacia un hábito intestinal normal.

ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El estreñimiento funcional rara vez nos lleva al tratamiento quirúrgico. Esto ocurre solamente en situaciones en las que el manejo del enfermo es imposible. Generalmente se plantea en los niños en la edad puberal en niños con encopresis, a veces con una fisura anal añadida y generalmente en el contexto de una mala relación familiar o fracaso escolar. El niño retiene heces, no evacua lo suficiente y mancha el calzoncillo con regularidad. En estos casos si el tratamiento médico con enemas y dieta no es efectivo nos vemos obligados a actuar quirúrgicamente sobre el esfínter anal que suele estar hipertónico, el recto dilatado y con problemas de sensibilidad en la ampolla rectal, detectados en la manometría[1,2].

Para estos enfermos tenemos tres posibilidades quirúrgicas:

Dilatación anal forzada bajo anestesia. Ayudada con enemas de limpieza en los días posteriores a la intervención suele ser efectiva los primeros meses, aunque si las causas del estreñimiento no se han resuelto suele recidivar y es necesario repetir el tratamiento.

Empleo de toxina botulínica. Se aprovecha su efecto relajante sobre el esfínter externo y se inyecta en los cuatro puntos cardinales del esfínter. Su efecto suele ser beneficioso durante los seis primeros meses y luego es necesario repetirlo.

Esfinteromiotomía. En este caso se secciona el esfínter interno, es decir, la propia pared del recto en una longitud de 4 cm, tomándose un fragmento para biopsia, con lo que desaparece la hipertonía del esfínter y facilita la evacuación.

Tratamiento de la fisura anal

El tratamiento de las fisuras, que condicionan con frecuencia el estreñimiento infantil debe ser conservador en la gran mayoría de los casos. Solamente cuando nos provoquen problemas de manejo del tratamiento médico podemos actuar de forma quirúrgica, pero no siempre es efectiva la técnica de cauterización de la misma.

Tratamiento de la fístula perianal

En este caso y si además se acompaña de estreñimiento a causa de la defecación dolorosa sí está indicado el tratamiento quirúrgico que consiste en la puesta a plano de la fístula que suele acompañarse de curación definitiva.

Tratamiento de las hemorroides infantiles

Son muy poco frecuentes, a veces son síntomas de una enfermedad más importante (hipertensión portal), pero cuan-

do son de etiología desconocida y provocan estreñimiento es mejor optar por el tratamiento conservador hasta la edad adulta.

Ano anterior

Es una anomalía bastante frecuente en las niñas. La posición del ano está muy cerca de la vulva y esto provoca estreñimiento importante en los primeros años de la vida. Más tarde estas niñas realizan la defecación inclinándose hacia delante para evitar el ángulo que presenta el recto en su salida hacia el periné. Excepcionalmente tiene indicación quirúrgica.

ESTREÑIMIENTO SECUNDARIO A MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL INTESTINO

Enfermedad de Hirschsprung o megacolon agangliónico

Se trata de un trastorno de la evacuación intestinal causado por la ausencia congénita de células nerviosas en los ganglios intramurales (mientérico y submucosos) del intestino distal que da lugar a una falta de propagación del peristaltismo cólico y a una falta de relajación refleja del esfínter interno.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología es desconocida. El mecanismo por el cual no existen neuronas intramurales se explicaría por la detención en la migración neuroblástica desde la cresta neural hasta la pared intestinal y/o una falta de asentamiento de dichos neuroblastos por algunas características moleculares de la matriz tisular del intestino primitivo que impedirían su colonización. Como la emigración neuronal lleva siempre dirección craneocaudal la porción afectada es siempre la más distal del tubo digestivo se extiende desde el ano en sentido proximal hasta una distancia variable y acaba en un colon dilatado con inervación normal.

Los procesos axonales de los nervios extrínsecos entran y se dispersan en el intestino estimulando la contracción y al no existir la oposición de las células ganglionares provocan una obstrucción funcional del tramo agangliónico. Esta inervación axonal de la mucosa es anormal y podría influir en la capacidad secretora y absortiva del intestino y en la aparición de enterocolitis. La espasticidad en las regiones agangliónicas se podría deber a un déficit del óxido nítrico por disminución de la óxido-nítrico sintasa.

GENÉTICA

La enfermedad de Hirschsprung se incluye en las neurocristopatias simples. Es una malformación multifactorial, poligénica, autosómica dominante de penetración incompleta dependiendo del sexo y expresividad variable. Se han visto alteraciones en los cromosomas 2, 10 y 13 y se han identificado mutaciones en diversos genes, tanto en la enfermedad de Hirschsprung aislada como la asociada a otras malformaciones: RET, GDNF, NTN, EDNR-B, EDN3, ECE1, PHOX2b, SOX10, PAX3, SMADIP1, ZBFX1B[3].

CLASIFICACIÓN, FRECUENCIA Y ANOMALÍAS ASOCIADAS

La forma clásica y más frecuente (85% de los casos) comprende el recto y el sigmoide y se considera un segmento corto. Sería ultracorto si solo ocupa unos centímetros yuxtaanales y de segmento largo si el aganglionismo va más allá de la unión rectosigmoidea. En los casos en que todo el colon está afectado hablamos de aganglionismo cólico total, e incluso hay casos muy graves en los que se afecta todo el intestino delgado.

La frecuencia oscila entre 1/5.000 y 1/8.000 nacidos vivos. Es más frecuente en la raza blanca y en recién nacidos a término. En las formas cortas es cuatro veces más frecuente en el varón, en las formas largas la proporción prácticamente se iguala 1:1. Existen antecedentes familiares en un 7% de los casos llegando hasta el 20% el riesgo de padecer la enfermedad para varones cuya hermana tenga enfermedad de segmento largo.

Se han descrito numerosas anomalías congénitas asociadas a la enfermedad de Hirschsprung: síndrome de Down, displasia neuronal, malformaciones urológicas, síndrome de Waardenburg, síndrome de Ondine, cardiopatía.

CLÍNICA

El síntoma principal es el estreñimiento que se inicia en el período neonatal con un retraso en la eliminación del meconio, que el 99% de los neonatos sanos a término eliminan en las primeras 48 horas de vida. La clínica varía según la edad.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL RECIÉN NACIDO Y DEL LACTANTE

Suele tratarse de un neonato a término, de buen peso (solo el 10% son prematuros o bajo peso) con retraso en la evacuación meconial. La enfermedad puede seguir su curso durante semanas o meses instaurándose un cuadro de estreñimiento pertinaz que se alterna ocasionalmente con episodios de diarrea y distensión intestinal o bien evolucionar rápidamente en los 2 ó 3 primeros días de vida hacia un cuadro de obstrucción intestinal baja con gran distensión abdominal y vómitos biliosos.

Alrededor de un tercio de los neonatos desarrollan enterocolitis, complicación grave y la causa más frecuente de muerte por esta enfermedad. El aumento de la presión intraluminal en el intestino dilatado hace que disminuya la perfusión sanguínea de la pared y que aparezcan úlceras en la mucosa. El estancamiento permite el sobrecrecimiento e invasión bacteriana (*Clostridium difficile*) que origina diarrea de tipo paradójico. Los síntomas de la enterocolitis son:

fiebre, diarrea acuosa, sumamente fétida, y distensión abdominal y puede evolucionar rápidamente hacia una sepsis generalizada y perforación intestinal[4].

En el examen físico del recién nacido con enfermedad de Hirschsprung llama la atención la distensión abdominal y la ampolla rectal vacía al realizar un tacto rectal. El paso de aire y heces después del examen digital del recto es característico y, a veces, suficiente para que disminuya visible e inmediatamente la distensión.

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG DEL NIÑO MAYOR

Se presenta como un cuadro de estreñimiento pertinaz en el que la urgencia para defecar está ausente, no aparece encopresis, el recto se encuentra vacío, la distensión abdominal es inmensa con pérdida muscular en extremidades e importante malnutrición.

El tacto rectal es muy demostrativo. La ampolla rectal está vacía, estrecha, adherente y con la punta del dedo llegamos a una gran cavidad que puede contener heces en gran cantidad, líquido y gases.

Diagnóstico

Los métodos clásicos para diagnosticar la enfermedad de Hirschsprung son el enema opaco, la manometría anorrectal y la biopsia rectal por succión.

Manometría anorrectal. La prueba consiste en provocar una distensión rectal inflando el balón de una sonda especialmente diseñada que permite estudiar los cambios que esta acción produce en el esfínter anal. Normalmente la distensión rectal provoca la relajación del esfínter interno (reflejo inhibidor anorrectal). En la enfermedad de Hirschsprung hay ausencia del reflejo inhibidor anorrectal, el esfínter no se relaja, mantiene su presión e incluso puede aumentarla. En manos expertas y con los medios adecuados es una prueba fiable con una sensibilidad del 98% para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. Cabe señalar que algunos niños estreñidos de larga evolución pueden tener una ampolla rectal muy distendida con gran acumulo de heces y la distensión del balón puede que no provoque reflejo inhibidor. Serían falsos positivos[5].

Biopsia rectal por succión. El diagnóstico definitivo lo realizamos con el estudio histológico. Se toman dos muestras a 4 y 8 cm del margen anal. Los hallazgos son: ausencia de células ganglionares teñidas con hematoxilina-eosina en el plexo submucoso superficial de Meissner, incremento e hipertrofia de fibras nerviosas en la submucosa y la demostración histoquímica de un aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa, con la típica imagen de enrejado por tinción de las fibras colinérgicas que llegan hasta la mucosa[6].

La biopsia rectal por succión no requiere anestesia general, prácticamente no existen complicaciones y se puede repetir si fuera necesario.

En el momento de la intervención quirúrgica se hacen biopsias que incluyen toda la pared pudiendo estudiar el plexo mientérico de Auerbach. Se confirma el diagnóstico, la extensión de la enfermedad o si existe una displasia neuronal asociada.

Enema opaco. Los estudios radiológicos nos ayudan a delimitar la longitud del segmento afectado. En la placa simple podemos ver la dilatación del colon, el recto vacío y a veces signos de obstrucción. El enema opaco debe realizarse con poca cantidad de contraste y sin preparación previa. Se puede ver la zona estrecha que se extiende desde el ano en sentido proximal seguida por una zona de transición en forma de embudo para llegar hasta una zona dilatada. El tramo estrecho en muchos casos tiene una apariencia dentada, el sigma se desvía a la derecha y en la porción dilatada vemos el signo de "pilas de monedas" o yeyunización del colon. Es importante realizar un control a las 24 horas en el que podemos ver una retención del contraste y a veces mejor dibujada la zona agangliónica (Tabla 2).

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Hirschsprung

Una vez diagnosticada la enfermedad de Hirschsprung el tratamiento quirúrgico es el tratamiento de elección. La técnica quirúrgica a seguir va a depender de varios factores:

- La edad al diagnóstico.
- Los síntomas del comienzo de la enfermedad.
- La longitud del segmento afectado.

Hay pacientes que presentan una obstrucción intestinal en el período neonatal inmediato con o sin perforación intestinal y son diagnosticados de aganglionismo cólico durante la laparotomía. En estos casos el tratamiento de elección es la derivación intestinal de acuerdo con el resultado de las biopsias que se deben realizar a la vez que la laparotomía para asegurar al neonato una correcta evacuación fecal durante los primeros meses de la vida. Pasados 4 a 6 meses se puede realizar la intervención definitiva que consiste en la resección del segmento intestinal afectado y el descenso del colon normal con su anastomosis al ano. En estos casos esta intervención se realiza por laparotomía y puede variar la técnica en función de la longitud del segmento agangliónico y de la preferencia del cirujano.

Otros pacientes aún cuando son diagnosticados de enfermedad de Hirschsprung en el período neonatal, se benefician durante un tiempo del tratamiento médico (*nursing*) para conseguir una evacuación fecal efectiva. Son casos en los que el aganglionismo no es extenso, generalmente está afectado el recto y la unión rectosigmoidea y pueden esperar unos meses a la intervención definitiva. En estos casos se realiza una técnica novedosa, descrita por un cirujano mejicano que extirpa la zona agangliónica a través de una incisión perirrectal. Es el llamado **descenso transanal** y no necesita laparotomía. Esta técnica se puede realizar en los

TABLA 2. Diagnóstico diferencial por la clínica

	Estreñimiento funcional	Enfermedad de Hirschsprung
Inicio al nacimiento	Raro	Frecuente
Enterocolitis	No	Posible
Tamaño de las heces	Voluminosas	Acintadas o normales
Encopresis	Frecuente	No
Retraso ponderal	Raro	Frecuente
Ampolla rectal	Llena	Vacía/angosta
Tono del esfínter	Variable	Elevado
Obstrucción intestinal	Rara	Frecuente
Enema	Recto dilatado. No zona de transición	Recto adelgazado. Zona de transición
Manometría rectal	Relajación del esfínter anal interno normal	Ausencia de relajación del esfínter interno
Biopsia rectal	Células ganglionares normales	Ausencia de células ganglionares. Hipertrofia de troncos nerviosos. Aumento de acetilcolinesterasa

primeros meses de la vida y sus resultados son similares a las técnicas tradicionales[7].

Hay pacientes que presentan estreñimiento crónico desde el nacimiento que incluso se alterna con diarreas y que a veces al mes de vida y tras la realización de un enema opaco se muestra un aganglionismo muy extenso que no ha dado síntomas tan evidentes como los aganglionismos cortos. Suelen afectar a todo el colon y el tratamiento de esta enfermedad lleva consigo la extirpación de todo el colon con descenso del ileon al ano. Estas formas son con frecuencia familiares y en estos casos el estudio genético puede darnos alguna luz sobre el origen de la enfermedad.

El empleo de las técnicas laparoscópicas ha abierto también gran número de posibilidades en el tratamiento quirúrgico de esta enfermedad, aunque en la actualidad y ante un caso de aganglioniso rectosigmoideo y sin derivación previa, el tratamiento de elección es el descenso transanal.

Casuística y resultados

Hemos analizado los resultados en el tratamiento de 100 casos consecutivos intervenidos en nuestro Servicio del Hospital Infantil La Paz durante los años 1990 al 2005. Han sido 74 niños y 26 niñas con un peso al nacimiento de media de 3.200 g (rango 1.500-4.000 g). La edad al diagnóstico fue de 101 días de media. Se entiende aquí el diagnóstico de confirmación, clínico, manométrico y la confirmación anatomopatológica por biopsia. El tratamiento quirúrgico se ha ido realizando de forma más temprana en los últimos años. Así, para un aganglionismo rectosigmoideo que hace 15 años realizábamos al año, ahora lo hacemos a los 4 meses. Asimismo, el número de derivaciones intestinales previas a la intervención definitiva, ha disminuido de forma creciente. En esto 100 casos encontramos las siguientes anomalías asociadas: 6 casos de trisomía 21, 1 síndrome de Wandemburg, 5 anomalías digestivas, 1 hernia diafragmática congénita y 2 cardiopatías congénitas; 65 de los cuales correspondieron a formas rectosigmoideas, 26 al colon izquierdo y transverso, 5 a aganglionismos cólico totales y 4 a aganglionismo intestinales amplios. Tres casos fallecieron por complicaciones neonatales entre los casos más graves. Los resultados a largo plazo fueron como ocurre en todas las series, de un 86% de buena continencia y vida normal, un 11% que mancha ocasionalmente el calzoncillo, y un 3% que mancha habitualmente y tiene problemas de incontinencia. Sin embargo, hemos constatado, como hacen otros autores, que a muy largo plazo la continencia mejora considerablemente y los enfermos se adaptan a sus limitaciones para llevar una vida normal.

PSEUDOOBSTRUCCIÓN CRÓNICA INTESTINAL

La pseudoobstrucción crónica intestinal (SCI) es un cuadro clínico caracterizado por episodios recurrentes de signos y síntomas de oclusión o suboclusión intestinal en ausencia de impedimento mecánico evidenciable.

La SCI puede ocurrir como una enfermedad primaria o ser secundaria a un gran número de trastornos que alteran, de forma transitoria o permanente, la motilidad intestinal. Esta alteración representa un amplio espectro de trastornos patológicos, desde una actividad mioeléctrica anormal hasta anomalías de los nervios (neuropatía visceral) o de la musculatura (miopatía visceral) del intestino. La forma de presentación puede ser familiar o esporádica. La mayoría de las formas congénitas de la SCI ocurren esporádicamente. Los pacientes con formas autosómicas de pseudoobstrución tienen expresiones variables de la enfermedad. La pseudoobstrución adquirida puede seguir a episodios de gastroenteritis aguda presumiblemente debido al daño del plexo mientérico.

En la mayoría de los casos de pseudoobstrución congénita puede demostrarse anomalías de la musculatura o los nervios.

En la miopatía visceral la alteración reside en la musculatura lisa del intestino. Se caracteriza por presentar cambios que consisten en degeneración de las células muscula-

res lisas y reemplazamiento por tejido fibroso. La consecuencia es una contractilidad ordenada, pero débil e inefectiva. Puede asociarse a afectación de la musculatura lisa de otras localizaciones.

La neuropatía visceral engloba procesos que pueden afectar a cualquier eslabón de la regulación nerviosa del intestino desde el plexo mientérico al sistema nervioso central. Se caracteriza por presentar unas contracciones eficaces, pero con un patrón desorganizado y no propulsivo. Cuando afecta al sistema nervioso entérico se caracteriza por cambios degenerativos con alteraciones en el número o en la morfología (hipo o hiperganglionismo) de las neuronas del plexo mientérico rodeadas o no de infiltrado inflamatorio.

Más de la mitad de los niños con pseudoobstrución congénita presentan síntomas en los primeros meses de vida, dos tercios de los cuales son prematuros y cerca del 40% tiene una malrotación intestinal. La distensión abdominal y los vómitos son los síntomas más frecuentes (75%). El estreñimiento, el retraso del crecimiento y el dolor abdominal ocurren en alrededor del 60% de los pacientes y la diarrea en el 30-40%. Los síntomas tienen fases de exacerbación y remisión. Puede asociarse patología del tracto urinario, como anomalías (megavejiga, megauréter) e infección recurrente.

El diagnóstico se basa en la presencia de síntomas compatibles en ausencia de obstrucción anatómica. Las radiografías simples de abdomen demuestran niveles hidroaéreos en el intestino delgado. En los estudios con contraste observamos lentificación del transito intestinal y microcolon en los neonatos. La motilidad esofágica es anormal en casi la mitad de los casos. Si el intestino superior está afectado hay alteración en el vaciamiento gástrico y en la motilidad duodenoyeyunal. La motilidad anorrectal es normal, y diferencia la pseudoobstrución de la enfermedad de Hirschsprung. La biopsia intestinal profunda puede mostrar la afectación de las capas musculares y las anomalías del plexo mientérico.

El soporte nutricional es el eje principal del tratamiento en la pseudoobstrucción. Algunos pacientes pueden mantenerse con dietas orales selectivas, otros con la administración de complementos enterales intermitentes, y un alto porcentaje (30-50%) requiere alimentación parenteral a largo plazo. Hay que prestar principal atención al tratamiento de la sobreinfección bacteriana intestinal y a las infecciones del tracto urinario. Algunos niños se benefician de ileostomías o colostomías descompresivas. La colectomía con anastomosis ileorrectal serviría en los casos en los que el trastorno de motilidad se confinara al colon. En pacientes seleccionados puede ser útil el trasplante intestinal[8].

BIBLIOGRAFÍA

1. Youssef NN and Di Lorenzo C. Childhood Constipation. Evaluation and Treatment. J. Clin Gastroenterol 2001; 33(3): 199-2005.
2. Navarro J, Christophe F. La constipation chez l'enfant. Paris, Laboratories Zyma, 1995.
3. Tam PK and García-Barceló. Molecular genetics of Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatric Surgery 2004; 13: 236-48.
4. Vieten D and Spicer R. Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. Seminars in Pediatr Surg 2004; 13: 263-72.
5. López Alonso M, Hernandez A, Ribas J. Índices de fiabildad de la manometría anorrectal para el diagnóstico de la Enfermedad de Hirschsprung en cualquier edad. Cir Pediatr 2005; 18: 13-6.
6. Meier Ruge WA, Bruder E, Holschneider AM, Lochbühler H, Piket G, Posselt HG, Tewes G. Diagnosis and therapy of ultrashort Hirschsprung's disease. Eur J Pediatr Surg 2004; 14: 392-7.
7. Langer J.C.,Durrant A.C., De la Torre L. El all. One-stage Transanal Soave Pullthrough for Hirschsprung Disease. Ann Surg 2003; 238; 568-76.
8. Goulet O, Jobert-giraud A, Michel JL, et al. Chronic intestinal pseudos-obstruction síndrome in pediatric patients. Eur J Pediatr Surg 1999; 9: 83-9.

Laparoscopia en urología infantil

M.J. Martínez Urrutia, P. López Pereira, R. Lobato Romera, P. Olivares Arnal, E. Jaureguizar Monereo

Unidad de Urología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

El empleo de la laparoscopia en la urología pediátrica se ha extendido de forma significativa en los últimos años. Los beneficios de la laparoscopia están bien definidos, acorta la estancia hospitalaria, produce una recuperación más rápida y ofrece un mejor resultado estético. La orquidopexia y la nefrectomía laparoscópica son procedimientos ampliamente aceptados y se ofrecen como alternativas a la cirugía abierta. Aquellos procedimientos que demandan una mayor dependencia técnica, tales como la pieloplastia, la cirugía reconstructiva vesical y la reimplantación ureteral, se realizan en centros especialmente equipados y están a la espera de determinar sus beneficios potenciales.

Palabras clave: Laparoscopia; Pediatría; Orquidopexia; Nefrectomía.

ABSTRACT

The use of laparoscopy in pediatric urology has suffered growth significantly over the last years. The benefits of laparoscopic procedures are well defined, shorter hospitalization, quicker return and aesthetic advantages. Laparoscopic orchiopexy and nephrectomy are become widely accepted as alternatives to open surgery. More technically demanding procedures, such as laparoscopic pieloplasty, bladder reconstruction and ureteral reimplantation are being performed at specially equipped centers and have not yet specified its potential benefits.

Key words: Laparoscopy; Pediatric; Orchiopexia; Nephrectomy.

Correspondencia: María José Martínez Urrutia. Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: mjmu@hotmail.com
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):316-320

INTRODUCCIÓN

La endourología pediátrica, y en particular la laparoscopia es uno de los campos de la cirugía que más ha cambiado en los últimos años, y son numerosos los procedimientos que se realizan con esta técnica.

La laparoscopia fue introducida en la urología pediátrica a finales de los años 70 al descubrirse su utilidad en la evaluación de los testículos no palpables[1].

La laparoscopia es bien tolerada por los niños y sus resultados son satisfactorios. El porcentaje de complicaciones es del 1,2% y el índice de reoperación es del 0,4%[2]. Los cambios hemodinámicos y respiratorios que se pueden detectar durante su realización se deben al efecto mecánico del neumoperitoneo y a la absorción de CO_2, pero estos cambios no llegan a ser significativos si se mantiene una presión intraperitoneal entre 10-12 mm Hg[3].

Se ha demostrado que existe capacidad técnica para llevar a cabo una larga lista de procedimientos urológicos (Tabla 1) y que, además, esta capacidad está estrechamente relacionada con la mejora del instrumental y la tecnología.

Los beneficios de la laparoscopia en la urología pediátrica han de ser los mismos que los de cualquier cirugía mínimamente invasiva. Estos son: acortar la estancia hospitalaria, conseguir una recuperación más rápida y un resultado estético mejor[4]. Sin embargo, estos beneficios no son tan evidentes, en los niños, como los observados en los adultos.

En este artículo revisamos las indicaciones y limitaciones de los procedimientos laparoscópicos que se realizan, hoy día, en la urología infantil.

INDICACIONES

Cuando hablamos de cuales son las indicaciones de la laparoscopia en la urología pediátrica, nos estamos refiriendo a qué procedimientos urológicos hacemos con esta técnica, y no a la indicación del tratamiento propio del proceso que queremos tratar. La técnica que elegimos para llevar a cabo un tratamiento no debe condicionar su indicación.

TABLA 1. Procedimientos laparoscópicos en urología pediátrica

Procedimientos laparoscópicos en urología pediátrica
• Gonadectomía
• Nefrectomía total y parcial
• Adrenalectomía
• Exéresis de utrículo prostático y restos Mullerianos
• Varicocelectomía
• Litectomía
• Orquidopexia
• Pieloplastia
• Reimplantación ureteral
• Reconstrucción vesical
• Derivación urinaria continente

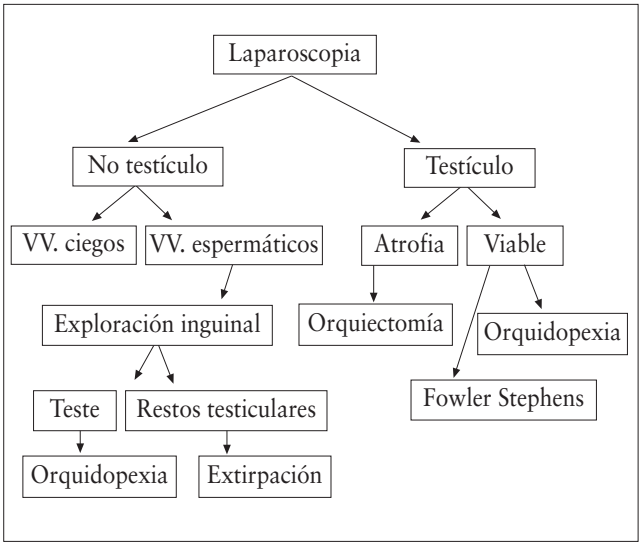

FIGURA 1. Algoritmo para el tratamiento del testículo no palpable.

Aunque la orquidopexia, la nefrectomía total o la nefrectomía parcial son indicaciones firmemente establecidas[4,5], existen otros procedimientos de cirugía urológica reconstructiva que tienen una dependencia técnica mayor y que se están realizando en centros con un importante desarrollo tecnológico, a la espera de que se defina en ellos el verdadero valor de la laparoscopia.

Testículos no palpables

Un 3% de los testículos no descendidos son no palpables. Es una de las aplicaciones de la laparoscopia pediátrica mejor descrita y más útil[6]. En general, si un niño presenta un testículo no palpable, el protocolo a seguir debe ser la exploración bajo anestesia general, y si el teste se palpa, realizar la orquidopexia vía inguinal, pero si no se palpa, entonces pasaremos a realizar la laparoscopia (Fig. 1).

La visualización de un testículo *viable*, puede permitirnos realizar la orquidopexia en una sola etapa, es decir, dejando los vasos espermáticos intactos. Esto solo puede hacerse en niños menores de dos años y siempre que la distancia entre el anillo inguinal interno y el testículo sea inferior a 2 cm. En niños mayores y cuando la distancia entre el testículo y el anillo inguinal interno es mayor de 2 cm se realiza, en primer lugar, la sección de los vasos espermáticos (primer tiempo de Fowler-Stephens) y se pospone la orquidopexia para un segundo tiempo, transcurridos de 6 a 9 meses de la sección de los vasos[7]. En caso de no haber testículo, puede evitarse la exploración inguinal.

Alteración de la diferenciación sexual

En pacientes con alteración de la diferenciación sexual la laparoscopia nos va a permitir examinar las estructuras genitales internas, así como realizar biopsias diagnósticas o incluso la exéresis gonadal si es preciso[4,5].

Nefrectomía

La nefrectomía ha sido el primer procedimiento importante que se ha realizado en la urología laparoscópica. La primera nefrectomía pediátrica laparoscópica se realizó en el año1992 y fue llevada a cabo por Ehrlich[8].

La cirugía renal endoscópica la podemos realizar desde una posición anterior (transperitoneal) o desde un abordaje posterior (retroperitoneal). Cada abordaje tiene sus ventajas y sus limitaciones. La nefrectomía laparoscópica transperitoneal nos proporciona mayor espacio de trabajo, la orientación es también mejor por las relaciones anatómicas con otros órganos, y nos va a permitir realizar otros procedimientos asociados cuando sea necesario. En el abordaje retroperitoneal el acceso al riñón y los vasos renales es directo, no hay entrada en la cavidad peritoneal ni movilización cólica, pero el espacio de trabajo es más limitado. Es importante seleccionar el abordaje de acuerdo a la patología que se vaya a tratar, la posición del riñón y la posibilidad de llevar a cabo otros procedimientos[9]. También hay que tener en cuenta las preferencias del cirujano.

Nefrectomía laparoscópica transperitoneal (Fig. 2). Generalmente se utilizan tres puertos de entrada, aunque puede ser necesario un cuarto para retraer el hígado en el caso de la nefrectomía derecha. Es fundamental localizar el uréter para traccionar del mismo y exponer el hilio renal. El control de los vasos renales puede realizarse con endoclips, electrocoagulación, bisturí harmónico o con ligadura convencional. El abordaje transperitoneal permite una disección completa del uréter hasta la vejiga[10].

Este abordaje está especialmente indicado para riñones muy grandes como ocurre en la poliquistosis renal que, ade-

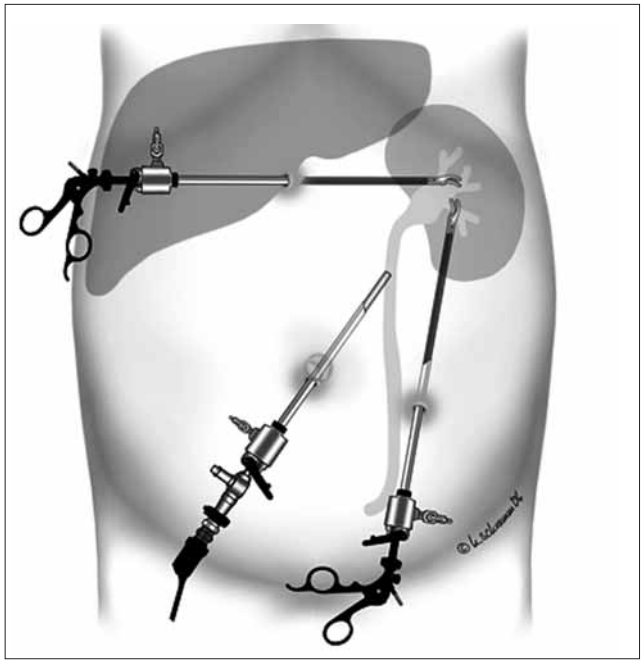

FIGURA 2. Nefrectomía laparoscópica transperitoneal. Puertos de entrada.

más, con frecuencia requiere la nefrectomía bilateral y puede asociarse la colocación de un catéter para diálisis peritoneal.

La nefrectomía retroperitoneoscópica se puede realizar tanto en posición de decúbito prono como en decúbito lateral (Fig. 3). En ambas posiciones se necesita realizar un espacio previo con la ayuda de un trocar de balón. En posición de prono[11], el neumoperitoneo y el mismo decúbito hace que el riñón caiga anterior y lateral dando una exposición mejor del hilio renal. En posición lateral es preciso movilizar la reflexión peritoneal hacia la línea media para evitar su lesión. En esta posición se puede realizar una disección del uréter mayor que en prono (hasta el cruce con los vasos ilíacos), pero esta disección siempre es menor que la que se puede realizar con el abordaje transperitoneal.

El abordaje retroperitoneal[12] tiene la enorme ventaja de poderse hacer en pacientes con cirugías abdominales previas. El acceso al pedículo vascular es más directo que con el abordaje transperitoneal y acorta el tiempo operatorio.

Los riñones pequeños, atróficos y los multiquísticos (previa punción de los quistes) se pueden extraer directamente a través del puerto de mayor calibre (1,5-2 cm).

Cuando el riñón es muy grande y precisa ser troceado para extraerlo, podemos introducir una bolsa laparoscópica dentro del espacio retroperitoneal, y una vez colocado el riñón en su interior, lo troceamos y extraemos la bolsa por el puerto de entrada de mayor calibre.

En la experiencia del Hospital Infantil de la Paz, se han realizado 87 nefrectomías totales por retroperitoneoscopia en pacientes con edades comprendidas entre 1 y 16 años. Se han reconvertido 2 procedimientos a nefrectomia abierta lo que supone un porcentaje de reconversión del 2,3%. No hemos tenido complicaciones postoperatorias (Tabla 2).

Nefrectomía parcial laparoscópica

La nefrectomía parcial laparoscópica es el procedimiento más útil que ha surgido de la nefrectomía laparoscópica. Principalmente la empleamos para el tratamiento de las anomalías de duplicación[13,14]. Los principios básicos de la técnica son los mismos, independientemente de la vía de abordaje elegida (transperitoneal o retroperitoneal). La visualización de los vasos renales polares es mejor con la laparoscopia que con la cirugía abierta, y esto reduce el riesgo de daño vascular al pielón restante.

No siempre es necesario realizar la nefrectomía parcial. Si ambos pielones son funcionantes y existe ureterohidronefrosis del pielón superior por ectopia ureteral, por ejemplo, puede realizarse una uretero-pielo anastomosis del uréter superior al inferior.

Pieloplastia

Todavía no hay un criterio común para decidir cuando haríamos la pieloplastia laparoscópica. Se hace referencia a que el candidato ideal para llevar a cabo la pieloplastia laparoscópica es el niño mayor con una pelvis extrarrenal.

Tanto el abordaje transperitoneal[15] como el retroperitoneal[16] son factibles, pero hay una mayor tendencia hacia la vía transperitoneal. Esta ofrece mayor espacio de trabajo y reduce el tiempo operatorio, pero aún así la curva de aprendizaje es larga y se beneficia claramente del soporte mecánico de la robótica.

Cuando se trata de una hidronefrosis por un cruce vascular, el uréter es disecado y dividido por debajo de la unión pieloureteral y se coloca por delante del vaso aberrante, sin que requiera, dicho vaso, ninguna manipulación. Estos vasos aberrantes irrigan con frecuencia áreas importantes del riñón y no deben ser dañados.

Reimplantación ureteral

La reimplantación ureteral laparoscópica, aunque está ganando popularidad entre las diferentes opciones de tratamiento quirúrgico para el reflujo vesicoureteral, todavía se encuentra lejos de convertirse en una alternativa real de tratamiento y se realiza en centros especialmente dotados de una mayor tecnología[17,18].

Para llevar a cabo la reimplantación ureteral laparoscópica extravesical se precisa de 3 trocares que se colocan a lo largo de la línea de Pfannestiel, uno medial y 2 laterales. De esta forma se entra en la cavidad peritoneal, se localiza y se libera el uréter, retrayéndolo con un *babcok*. Con la vejiga distendi-

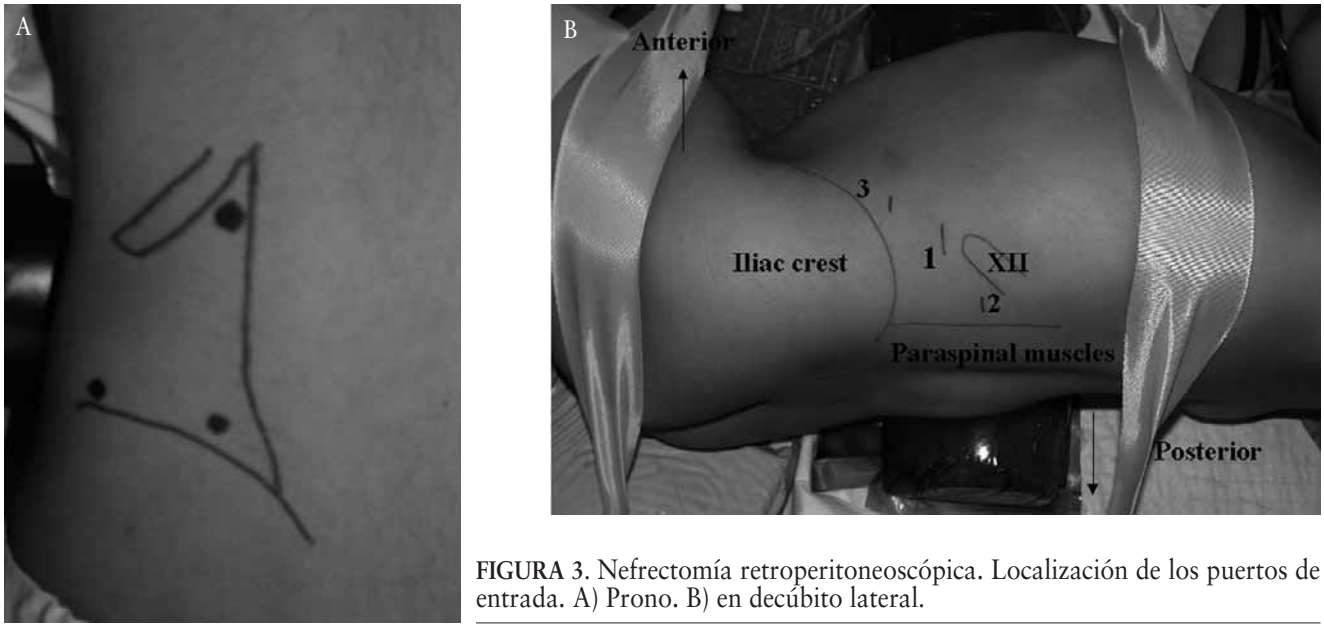

FIGURA 3. Nefrectomía retroperitoneoscópica. Localización de los puertos de entrada. A) Prono. B) en decúbito lateral.

TABLA 2. Nefrectomía retroperitoneoscópica. Hospital Infantil la Paz (2003-2008)

Nefrectomía retroperitoneoscópica	(%)
Displasia renal multiquística	51
Pretrasplante	19
Reflujo v-u	14
Atrófico	9
Uréter ectópico	2,5
Obstructivo	4

da podemos realizar la incisión en el músculo detrusor y proceder a la sutura muscular por encima del uréter, para alargar su túnel muscular según la técnica de Lich-Greoir.

La reimplantación ureteral laparoscópica intravesical se realiza mediante neumovesicoscopia. No se entra en la cavidad peritoneal y tampoco hay disección perivesical que pudiera dañar la inervación de la vejiga. La vejiga es insuflada con CO_2 y los puertos se colocan directamente dentro de la vejiga. La reimplantación ureteral puede hacerse tanto por reflujo como por obstrucción. En cuanto a las técnicas de reimplantación, se puede hacer cualquiera de ellas, ya sea de avance o transtrigonal. Otros procedimientos como la enterocistoplastia o la creación de un conducto cateterizable tipo Mitrofanoff, están siendo realizados en determinados centros donde se dispone de la ayuda robótica[19].

LIMITACIONES

La laparoscopia, como cualquier otra técnica quirúrgica, tiene sus limitaciones y estas pueden ser propias del cirujano, del paciente o de la tecnología.

La falta de preparación del cirujano puede ser un factor que limite la aplicación de la laparoscopia. Disponemos de numerosos y eficaces métodos de entrenamiento que hacen más fácil la curva de aprendizaje. Los principales métodos son: el *pelvi-trainer*, el animal de experimentación y los sistemas de realidad virtual.

A pesar de que los tiempos operatorios son más largos en la cirugía laparoscópica, y que tienen un coste elevado, el factor mas limitante por parte del paciente es el hecho de que en los niños pequeños, las ventajas propias de la laparoscopia son poco significativas. Por otra parte, no hay una contraindicación formal para el tratamiento de la patología tumoral maligna por vía laparoscópica, pero existe el riesgo, teórico, de metástasis en el puerto de entrada o de diseminación peritoneal, principalmente referidas al neuroblastoma.

En cuanto a las limitaciones tecnológicas, la cirugía robótica[20] permite realizar procedimientos menos invasivos y más precisos. Suple algunas de las deficiencias de la laparoscopia convencional, ya que nos proporciona la visión tridimensional y elimina el temblor de los movimientos. La robótica está diseñada para hacer más sencilla la laparoscopia convencional.

Resumen

1. La laparoscopia ha cambiado el abordaje quirúrgico de algunos procedimientos de la urología infantil.
2. La nefrectomía laparoscópica es una indicación firme en la práctica pediátrica.
3. La pieloplastia y la reimplantación ureteral están a la espera de ser ampliamente aceptadas.
4. La robótica irá quitando límites a la laparoscopia convencional.

5. Es nuestra responsabilidad determinar cuales son las expectativas razonables de esta técnica y contribuir a su desarrollo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cortesi N, Ferrari P, Zamborde E et al. Diagnosis of bilateral abdominal cryptorchidism by laparoscopy. Endoscopy 1976; 8: 33-5.
2. Esposito C, Lima M, Mattioli G, et al. Complications of pediatric urological laparoscopy : Mistakes and risks. J Urol 2003; 169: 1490-2.
3. Halachmi S, El-Ghoneimi A, Bissonette B et al. Hemodynamic and respiratory effect of pediatric urological laparoscopic surgery: a retrospective study. J Urol 2003; 170 (4Pt2): 1651-4.
4. Kim Ch., Docimo St. Use of laparoscopy in pediatric urology. Urol 2005; 7(4): 215-23.
5. Peter CA. Laparoscopy in pediatric urology. Curr opin urol 2004; 14 (2): 67-73.
6. Holcomb G W, Brock JW, Neblett WW. et al. Laparoscopy for the nonpalpable testis. Am Surg 1994; 60: 143-7.
7. Law GS, Perez LM, Joseph DB. Two stage Fowler-Stephens orquidopexy with laparoscopic clipping of the spermatic vessels. J Urol 1997; 158: 1205-6.
8. Smaldone MC, Polsky E, Ricchiuti DJ, et al. Advances in pediatric urologic laparoscopy. Scientific World J 2007; 22: 727-41.
9. Borzi P, Yeung C. Selective approach for transperitoneal and extraperitoneal endoscopic nephrectomy in children. J Urol 2004;171: 814-6.
10. Mohan S, Cundeti M, Patel Y, et al. Which approach ?. transperitoneal or retroperitoneal for paediatric laparoscopic nephrectomy? 100 consecutive cases. J Laparoendosc Adv Surg Tech 2005; 15: 209-11.
11. Urbanowicz W, Wieczorek M, Sulislawski J. Retroperitoneoscopic nephrectomy in the prone position in children. Eur Urol 2002; 42: 516-9.
12. Valla JS. Retroperitoneoscopic surgery in children. Sem Pediatr Surg 2007; 4: 270-7.
13. El-Ghoneimi A, Farhat W, Bolduc S, et al. Retroperitoneal laparoscopic vs open partial nephrectomy in children. B J U Int 2003; 91: 532-5.
14. Piaggio L, Franc-Guimond J, Figueroa T, et al. Comparison of laparoscopic and open partial nepnhrectomy for duplication anomalies in children. J Urol 2006; 175: 2269-73.
15. Metzelder ML, Schier F, Petersen C. et al. laparoscopic transabdominal pyeloplasty in children is feasible irrespective of age. J Urol 2006; 175: 688-91.
16. Olsen LH, Jorgensen TM. Computer- assisted pyeloplasty in children: The retroperitoneal approach. J Urol 2004; 171 (6Pt2): 2629-31.
17. Passerotti C, Peters CA. Robotic assisted laparoscopy applied to reconstructive surgeries in children. World J Urol 2006; 24: 193-5.
18. Peter CA, Woo R. Intravesical robotically assisted bilateral ureteral reimplantation. J Endourol 2005; 19(6): 618-21.
19. Neheman A, Noh PH, Brenn R, Gonzalez R. Laparoscopic surgery for urinary tract reconstruction in infants weighing less than 10 kg: a comparison with open surgery. J Pediatr Urol 2008; 3: 192-6.
20. Olsen LH. Robotic in pediatric surgery. J Ped Urol 2006; 2: 40-45.

Situación actual de los analgésicos en pediatría

F. Reinoso-Barbero

Jefe Clínico de Anestesia Pediátrica. Coordinador de la Unidad de Dolor Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid

RESUMEN

El dolor crónico, aunque mucho menos frecuente que en los adultos, parece afectar hasta el 5% de la población pediátrica. Los niños pueden padecer dolor crónico de tipo neuropático, por espasticidad y por afectación tisular nociceptiva. La experiencia de las unidades de dolor multidisciplinarias que se encargan del difícil tratamiento de estos síndromes refiere una alta eficacia del tratamiento con analgésicos opiáceos, antidepresivos y anticomiciales, pues disminuyen el dolor crónico a la mitad y mejoran un 60% la calidad de vida de estos niños. De todos modos, a la hora de emplear fármacos analgésicos hay que tener en cuenta una serie de inconvenientes. Los niños pueden presentar efectos farmacodinámicos específicamente pediátricos, como pueda ser la relación entre asma y paracetamol. Igualmente, desde el punto de vista farmacocinético, los analgésicos experimentan importantes variaciones en su volumen de distribución, aclaramiento y vida media plasmática, lo que obliga a una individualización muy importante de las dosificaciones. Otra dificultad añadida es la ausencia de formulaciones galénicas adecuadas.

Llama la atención que en España actualmente no hay ninguna medicación con indicación exclusivamente analgésica con presentación exclusivamente pediátrica. Se revisan qué analgésicos se pueden utilizar en cada grupo de edad infantil, ya que solo el paracetamol, la morfina y el clonazepam pueden ser utilizados desde lactantes según su ficha técnica. La modificación legislativa permitirá que en breve se lleven a cabo más ensayos clínicos de medicaciones analgésicas disponibles para los niños con síndromes dolorosos.

Correspondencia: Francisco Reinoso-Barbero. Unidad de Dolor Infantil. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 265. 28036 Madrid
E-mail: freinosob.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):321-326

Palabras clave: Dolor crónico infantil; Analgésicos: Opiáceos; Anticomiciales; Antidepresivos; Unidad de Dolor Infantil.

ABSTRACT

Chronic pain, although much less frequent than in adults, seems to affect up to 5% of the pediatric population. Children may suffer neuropathic-type chronic pain due to spasticity and nociceptive tissue involvement. The experience of the multidisciplinary Pain Units responsible for the difficult treatment of these syndromes shows high efficacy with opioid analgesics, antidepressants and anti-seizure drugs since they decrease chronic pain by half and improve the quality of life of these children by 60%. In any case, when analgesic drugs are used, a series of disadvantages must be considered. Children may have pharmacodynamic effects specific to the pediatric field such as the relationship between asthma and paracetamol. Furthermore, from the pharmacokinetic point of view, analgesics have significant variations in their distribution volume, clearance and mean plasma life. This makes it very important to individualize the dosages. Another added difficult is the absence of adequate galenic formulations.

It stands out that there are currently no medications for analgesic indications for exclusive use in the pediatric group in Spain. A study is made of which analgesics can be used for every children's age group since only paracetamol, morphine and clonazepam can be used from infant age according to their data sheet. The change in the legislative will soon make it possible to conduct more clinical trials with the available analgesic drugs for children with painful syndromes.

Key words: Chronic childhood pain; Analgesics: Opioids; Anti-seizure drugs; Antidepressants; Pain Unit for Children.

INTRODUCCIÓN

La información científica disponible acerca del dolor pediátrico se incrementa cada año con la incorporación de

nuevos artículos disponibles en la literatura científica. En España, según los recientes estudios epidemiológicos[1], aproximadamente el 5% de la población pediátrica padece de dolor crónico intenso invalidante, frente al 20% estimado de la población adulta[2]. Esto supone que aproximadamente 6.000.000 de adultos españoles y 800.000 niños españoles padecen dolor crónico. Según estos datos, en España 1 de cada 10 pacientes con dolor crónico sería un niño, mientras que solo 1 de cada 100 ensayos clínicos se llevan a cabo en niños, lo que sugiere que el dolor crónico se trataría 10 veces menos en los niños que en los adultos. Pero el hecho es que España, actualmente, **no existe ninguna medicación con indicación analgésica de presentación exclusivamente pediatríca**.

Entre las causas de este deficiente tratamiento se encuentran una serie de ideas con escaso fundamento científico como son: que la inmadurez del sistema nervioso infantil supone una menor sensibilidad al dolor, o que el dolor que se sufre en la infancia no producirá secuelas posteriores, o que el dolor crónico no se puede medir en los niños (especialmente en aquellos que todavía no han desarrollado la verbalización), y finalmente que el propio tratamiento analgésico puede ser, tanto o más peligroso que el mismo dolor que se quería evitar.

Además de todos estos motivos científicos, otros motivos políticos, sociales, económicos o incluso religiosos pueden estar influyendo. Un ejemplo de este tipo de razones sería la falta de coordinación entre las distintas sociedades científicas involucradas (como las de pediatría, cirugía pediátrica y la sección pediátrica de anestesiología) que tratan el dolor pediátrico, exclusivamente desde sus puntos de vista sin tener en cuenta los de los otros especialistas implicados.

EFICACIA DEL TRATAMIENTO ANALGÉSICO EN PEDIATRÍA. EXPERIENCIA DE LA UNIDAD DE DOLOR INFANTIL DEL HOSPITAL LA PAZ DE MADRID

La unidad de dolor infantil, con más de una década de funcionamiento, ha ido incrementando el número de pacientes tratados anualmente (Fig. 1). En la unidad se tratan distintos tipos de dolor que se clasifican dependiendo de la duración cronológica del mismo: dolor por procedimientos (minutos u horas), dolor agudo postoperatorio y quemados (días), y crónico (semanas, meses o incluso años). Se puede observar como, a excepción del continuo incremento del dolor por procedimientos (básicamente el dolor producido por procedimientos médicos diagnósticos o terapéuticos, como punciones de médula ósea, punciones lumbares, endoscopias digestivas, inyecciones intrarticulares, etc.) el resto de dolores mantiene una incidencia anual bastante estable (Fig. 1).

Por este motivo, se atienden unos 50 nuevos pacientes anuales que consultan por dolor crónico infantil. La distribución por edad y las causas del dolor crónico ya han sido publicadas[3]. De los 125 primeros pacientes atendidos 18 eran pacientes neonatos o lactantes, 39 eran pacientes preescolares (entre 2 y 6 años), 55 eran pacientes escolares (7 y 14 años) y el resto, 12 pacientes, eran adolescentes (14-18 años). Las causas de dolor eran, tanto dolor oncológico en la mitad de los casos, como no oncológico en la otra mitad. Entre las causas de dolor no oncológico destacaban el dolor neuropático, el dolor por artritis crónica juvenil y la espasticidad. El tratamiento que se sigue en estos síndromes dolorosos infantiles consiste en un programa multidisciplinario con la participación de diversos especialistas entre los que destacan: anestesiólogos, cirujanos, pediatras, psicólogos y personal de enfermería. Esto ha permitido definir cinco programas de tratamiento del dolor crónico infantil bien definidos: dolor oncológico, artritis crónica, dolor neuropático, dolor por espasticidad, cuidados paliativos. En dichos programas se busca optimizar el uso de fármacos analgésicos, como puedan ser los analgésicos convencionales, como el paracetamol, el metamizol, o los agentes tipo AINE. También incluye las medicaciones llamadas coanalgésicas, como son los antidepresivos, los anticomiciales o los antiespásticos. Igualmente se protocolizan la administración de fármacos coadyuvantes como los laxantes, los antieméticos o los hipnóticos sedantes (http://www.anestesiainfantil.com). Recientemente se evaluó la eficacia de dichos tratamientos en el grupo de pacientes de dolor no oncológico y se observó como la instauración de estas medidas analgésicas se seguían de una reducción del dolor crónico infantil que rondaba un 51% y que se asociaba a una mejora en la calidad de vida de un 45%[4]. Concretamente las escalas analógicas visuales (EAV donde 0 el menor dolor posible y 100 el peor dolor imaginable) antes del tratamiento pasaban de los siguientes valores (EAV máxima, media y mínima); 77,9 ± 25, 56 ± 23, y 42 ± 28 a los siguientes valores post-tratamiento: 42 ± 32, 29 ± 24 y 19 ± 22. Igualmente, la calidad de vida medida mediante la Escala de Afectación de Salud Pediátrica (EASP donde 0 era la calidad de vida óptima y 100 la peor calidad de vida posible) pasaba de 46 ± 27 antes del tratamiento a 18 ± 16 después del tratamiento. En general y comparando con la eficacia de las medidas terapéuticas que se instauran en los pacientes adultos, el tratamiento analgésico en pediatría parece ser más efectivo y conseguir una tasas de alivio de dolor mayores.

El no tratar el dolor crónico en la infancia puede tener consecuencias a largo plazo, incluso pueden extenderse hasta la edad adulta. De hecho, en un estudio de cohortes que incluía más de 10.000 niños, con un seguimiento desde 1958, se observó que, al comparar un grupo de pacientes que habían tenido dolor crónico en la infancia frente a otro grupo de pacientes que no habían padecido dolor crónico durante su infancia, la incidencia de dolor crónico en la edad

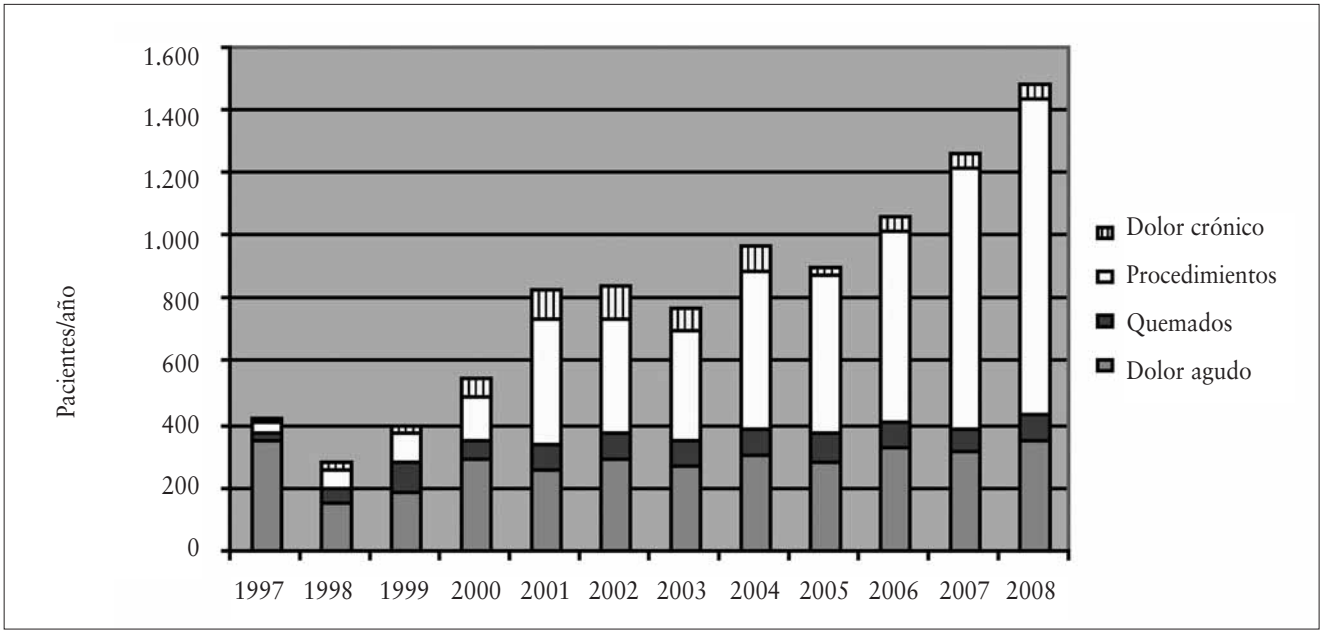

FIGURA 1. Casuística de la Unidad de Dolor Infantil del Hospital Universitario La Paz de Madrid.

adulta era casi el doble (56 *vs* 32%) en el grupo de pacientes que habían padecido dolor en su infancia[5].

SEGURIDAD DEL TRATAMIENTO ANALGÉSICO EN PEDIATRÍA

Otra causa de tratamiento inadecuado puede ser el miedo a los efectos secundarios o a las complicaciones relacionadas con el dolor. Hay varios campos en las inquietudes del uso de analgésicos en pediatría que pueden tener lugar:

Farmacodinamia

Medicaciones que se usan habitualmente con seguridad en pacientes adultos pueden producir en pacientes pediátricos efectos adversos propios de la actuación del fármaco en órganos diana en crecimiento. Así, la rizomelia asociada a la talidomida, la hipertrofia gingival asociada a la difenilhidantoína, o el síndrome del hombre gris asociado al cloranfenicol serían algunos ejemplos de estas complicaciones específicamente pediátricas. Estas preocupaciones se han trasladado también al campo de los fármacos usados para sedación-anestesia, pues en recientes estudios experimentales se ha constatado que la administración de agentes hipnóticos (propofol y halogenados) o de agentes analgésicos (como la ketamina) se asocian a efectos neurotóxicos sobre las neuronas neonatales[6]. Estos estudios demostraban en ratas, monos y conejos la producción de apoptosis neuronal en una manera dosis-dependiente y exposición-dependiente con los agentes estudiados, y proponía la posibilidad de que en humanos anestesiados repetidas veces en período neonatal se pudiese asociar un déficit cognitivo posterior derivado de la técnica anestésica empleada[6].

Más inquietante aún, si cabe, es la reciente asociación (vista en un estudio de cohortes que implicaba a miles de pacientes pediátricos) entre lactantes que habían tomado paracetamol y la aparición de enfermedad asmática a los 6 años de edad[7]. La especial sensibilidad del sistema inmunitario en los pacientes más pequeños sería el factor implicado por los autores para explicar dicha asociación.

Parece, pues, sensato que antes de iniciar cualquier medicación analgésica en el período neonatal sea conveniente el comprobar previamente su seguridad en dicha grupo poblacional, y por extensión en la infancia.

Farmacocinética

En general, hay importantísimas variaciones farmacocinéticas en la capacidad del organismo de manejar los distintos fármacos administrados. En el caso de los pacientes pediátricos, casi todas estas variaciones conducen a la predisposición a una mayor toxicidad. Así, es característico que la administración de opiáceos por vía espinal se asocia en neonatos y lactantes a la posibilidad de depresión respiratoria tardía debido al especial *turn-over* del líquido cefalorraquídeo en esta edad[8].

Las principales variaciones farmacocinéticas que encontramos en recién nacidos y lactantes son:

- Aumento de la composición corporal de agua: lo que se traduce en un aumento del volumen de distribución de los fármacos más hidrosolubles y polares y, por lo tanto, en una mayor dificultad del organismo para elimi-

narlos, lo que supone un menor aclaramiento plasmático y una mayor vida media de los mismos[9].

- Inmadurez enzimática hepática y del filtrado renal: con disminución de la metabolización de los productos y, por tanto, de su eliminación, lo que se traduce por una mayor vida media plasmática[10].
- Menor concentración de proteínas plasmáticas: lo que supone un aumento de la fracción libre plasmática de los fármacos, especialmente de aquellos más liposolubles, y en una mayor posibilidad de toxicidad sistémica[11].

Con estos datos las recomendaciones generales en los pacientes pediátricos serían:

- Titulación de la dosis ajustándola al peso o a la superficie corporal del paciente.
- Individualización posológica: a pesar de dosis ajustadas por peso o superficie, observar en cada paciente el efecto de la dosis administrada para modificar las dosis sucesivas dependiendo del efecto de la primera dosis.
- Recomendaciones por rango de edad de acuerdo con las recomendaciones de las dosis empleadas en los pacientes adultos.
  - Neonatos: dosis menores por peso administradas a intervalos mayores.
  - Lactantes: dosis mayores por peso administradas a intervalos mayores.
  - Niños menores de tres años: dosis mayores por peso administradas a intervalos menores.
  - Niños mayores de tres años: dosis iguales por peso administradas a intervalos iguales que en los pacientes adultos.

A pesar de lo cual, se entiende la importancia de estudios específicos en cada subgrupo de la población pediátrica, para identificar las características farmacocinéticas de cada analgésico a emplear en la población pediátrica.

Galénica: formulación y etiquetado

Más de la mitad de las medicaciones que se usan en pacientes pediátricos no tienen indicación pediátrica, y en esta segunda mitad se encuentran la casi totalidad de todas las medicaciones analgésicas. La principal causa radica en la complejidad de realizar estudios clínicos en niños y en la pequeña cuota de mercado que supone el subgrupo de población pediátrica para las empresas farmacéuticas. Sin embargo, existen fármacos con presentación pediátrica que están comercializados con otras indicaciones, como antitérmicos, antiinflamatorios, anticomiciales o incluso como antitusivos que pueden ser utilizados como agentes analgésicos y algunos de los cuales se han recogido en la figura 2. Se puede observar como la mayoría de los fármacos analgésicos, especialmente los de reciente aprobación, tienen autorización exclusivamente para pacientes adultos. Por este motivo, en la mayoría de los casos la administración de los analgésicos en pediatría se produce bajo la indicación de "uso compasivo", lo que implica su empleo fuera de su indicación por patología o por edad.

Este abordaje supone evidentemente que el facultativo debe asumir una importante serie de riesgos, pues fármacos que son seguros en adultos no tienen porque ser seguros en niños, ni las dosis eficaces en adultos tampoco tienen porque ser eficaces en niños. De hecho, se ha reportado recientemente como esta falta de seguridad puede condicionar incluso complicaciones tan serias como el fallecimiento en algunos niños por el uso inadecuado del fentanilo transdérmico y el subsiguiente cambio de indicación por parte de la FDA[12].

Hay también analgésicos que se comercializan con presentaciones para pacientes adultos, pero cuya autorización incluye también a pacientes pediátricos. En estos casos, el que se puedan utilizar dichos fármacos en pacientes pediátricos dependerá del tipo de formulación galénica (Fig. 3). En general, presentaciones en soluciones en suspensión, como jarabes o gotas, permiten de un modo mucho más fácil su dosificación en los pacientes más pequeños. La presentación en comprimidos ranurables, permite dosificar con alguna limitación, pues aún así nos podemos encontrar con que la porción resultante exceda la dosis deseada. Finalmente, las cápsulas, los parches transdérmicos o los comprimidos de liberación retardada (no deben ser partidos) solo admiten su administración si la dosis total se corresponde al peso del paciente. Los jarabes y gotas se suelen emplear en recién nacidos y lactantes, las porciones de comprimidos en niños preescolares y escolares, y las cápsulas o comprimidos de liberación retardada en niños mayores y adolescentes.

En cualquier caso, esta ausencia de medicaciones específicas en pediatría ha conllevado un esfuerzo legislativo a ambos lados del Atlántico. De hecho, en Estados Unidos la FDA ha incentivado, bajo la Ley de la Sección 505-A de la *Federal Food, Drug and Cosmetic Act*, la realización estudios para otorgar exclusividad pediátrica a un gran número de fármacos. La incentivación consistió en la extensión de la patente por un período de seis meses al laboratorio responsable del estudio.

También el Parlamento Europeo ha legislado la ley 1901 con incentivaciones en la extensión de la exclusividad de las patentes que van de 6 meses para las medicaciones habituales y 2 años para las indicaciones huérfanas (fármacos para enfermedades raras). Con dicha propuesta se pretende hacer frente a la situación actual en Europa, en la que más del 50% de los medicamentos administrados a los niños no han sido sometidos a prueba ni están autorizados para su utilización pediátrica, lo que repercute sobre la salud y, con ella, la calidad de vida de los niños. El objetivo general de la política fue mejorar la salud de los niños de Europa me-

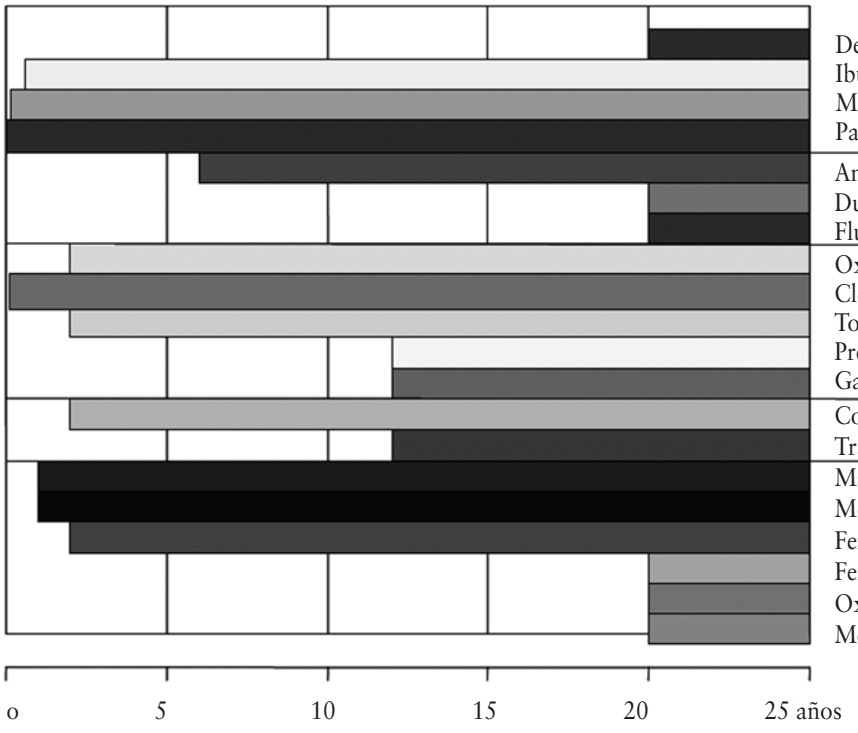

FIGURA 2. Indicaciones por edad que se permiten en la ficha técnica de cada uno de los grupos farmacéuticos que pueden ser empleados como analgésicos en España.

diante el aumento de la investigación, el desarrollo y la autorización de medicamentos pediátricos. Sus objetivos generales eran los siguientes:

- Aumentar el desarrollo de medicamentos pediátricos.
- Asegurar que los medicamentos pediátricos se sometan a una investigación de calidad.
- Asegurar que los medicamentos pediátricos estén debidamente autorizados para su administración a niños;
- Mejorar la información disponible sobre la administración de medicamentos a niños.
- Alcanzar estos objetivos sin someter a los niños a estudios clínicos innecesarios y cumpliendo plenamente la legislación comunitaria sobre ensayos clínicos (Directiva 2001/20/CE).

Una vez que en el mercado empiecen a haber más medicaciones analgésicas con indicación específicamente pediátrica, los diversos especialistas implicados en el cuidado de los niños, deberán coordinarse desarrollando protocolos de tratamiento conjuntos que delimiten claramente la responsabilidad de cada especialidad en cada tipo de dolor y cómo y dónde derivar aquellos casos más difíciles, como puedan ser determinados pacientes con dolor crónico, que merecen una atención más especializada.

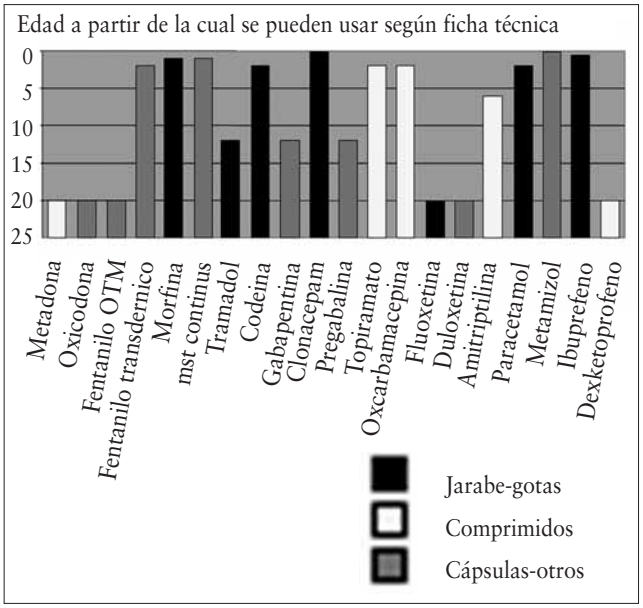

FIGURA 3. Tipo de presentación galénica de los principales analgésicos disponibles en el mercado en España. Las medicaciones en color negro se pueden utilizar incluso en lactantes, las medicaciones en gris se pueden utilizar en preescolares y escolares, y las medicaciones en blanco sólo en niños mayores y adolescentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Huguet A, Miró J. The severity of chronic pediatric pain: an epidemiological study. J Pain 2008; 9: 226-36.
2. Collado F, Torres LM. Debemos hacer mucho más. Rev. Soc. Esp. Dolor 2005; 12: 71-3.
3. Reinoso-Barbero F. Dolor crónico en niños: ¿Un gran desconocido o un gran olvidado?. An R Acad Nac Med 2003;120: 297-305.
4. Díez Rodríguez-Labajo A, Martín-Capilla MC, Madero R, Fernández E, Reinoso-Barbero F. Estudio de la utilidad de una escala de afectación de calidad de vida como escala de medición del dolor crónico en pacientes en edad pediátrica. Algia hospital 2006; 1: 94-108.
5. Jones GT, Silman AJ, Power C Macfarlane GJ. Are common symptoms in childhood associated with chronic widespread body pain in adulthood? Results from the 1958 British Cohort Study. Arthritis& Rheumatism 2007: 55; 1669-75.
6. Mc Gozan FX, Davis PJ. Anesthetic-Related Neurotoxicity in the Developing Infants: Of Mice, Rats, Monkeys and, Possibly, Humans. Anesth& Analg 2008; 106: 1599-601.
7. Beasley R, Clayton T, Crane J, von Mutios E, Lai CKW, Montefort S, Stewart A. Assocition between paracetamol use in infancy and childhood, and risk of asthma, rhinoconjunctivitis, and eczema in children aged 6-7 years : análisis from Phase Three of ISAAC programme. The Lancet 2008; 372: 1039-48.
8. Kumar M, Paes B. Epidural opioid analgesia and neonatal respiratory depression. J Perinatol 2003; 23: 425-7.
9. Bösenberg AT, Thomas J, Cronje L, Lopez T, Crean PM, Gustafsson U, Huledal G, Larsson LE. Pharmacokinetics and efficacy of ropivacaine for continuous epidural infusion in neonates and infants. Paediatr Anaesth. 2005; 15: 739-49.
10. Claahsen-van der Grinten HL, Verbruggen I, van den Berg PP, Sporken JM, Kollée LA. Different pharmacokinetics of tramadol in mothers treated for labour pain and in their neonates. Eur J Clin Pharmacol. 2005; 61: 523-9.
11. Allegaert K, Van der Marel CD, Debeer A, Pluim MA, Van Lingen RA, Vanhole C, Tibboel D, Devlieger H. Pharmacokinetics of single dose intravenous propacetamol in neonates: effect of gestational age. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2004; 89: F25-8.
12. Smith PB, Benjamín DK, Murphy MD, Johan-Liang R, Iyasu S, Gould B, Califf RM, Li JS, Rodríguez W. Safety Monitoring of Drugs Receiving Pediatric Marketing Exclusivity. Pediatrics 2008; 122; 629-33.

Anomalías vasculares congénitas óseas

J.C. López Gutiérrez, Mª.E. Molina, A. de la Puente, A. Mariño, Z. Ros, C. Soto, M. Díaz

Departamento de Cirugía Pediátrica. Departamento de Pediatría. Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infantil La Paz

RESUMEN

El hueso no es un tejido habitualmente afectado por las anomalías vasculares; sin embargo, han sido descritas malformaciones venosas, arteriovenosas y linfáticas intraóseas aunque frecuentemente bajo denominaciones erróneas. El objetivo de la presente revisión es profundizar en las claves para la caracterización, diagnóstico precoz y tratamiento de las anomalías vasculares óseas en la infancia.

Entre el año 2000 y 2008, han sido evaluados en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil La Paz 37 pacientes con anomalías vasculares óseas. El grupo más frecuente (24 pacientes) es el de las malformaciones linfáticas. Diez presentaban malformaciones venosas (incluyendo uno con *sinus pericranii*); 1) malformación linfáticovenosa; y 2) malformaciones arteriovenosas.

Las localizaciones y formas de presentación han sido heterogéneas ya fueran como trastornos de sobrecrecimiento o hipoplasia ósea. El diagnóstico fue tardío en la mayoría de los casos. El tratamiento ha sido individualizado según el tipo de malformación y la localización. En los niños con infiltración linfática polióstica (síndrome de Gorham) el protocolo farmacológico establecido ha sido interferón y bifosfonatos.

En resumen, el niño con anomalías vasculares óseas presenta unas peculiaridades clínicas que hacen que el diagnóstico sea difícil y el tratamiento complejo, por lo que debe ser evaluado por un equipo multidisciplinar pediátrico, quirúrgico, ortopédico, radiológico e histopatológico. El objetivo final debe ser evitar tratamientos innecesarios o erróneos y minimizar secuelas.

Correspondencia: Juan Carlos López Gutiérrez. Departamento de Cirugía Pediátrica Infantil La Paz Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana. Madrid
E-mail: queminfantil.hulp@salud.madrid.org
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):327-333

Palabras clave: Anomalías vasculares; Hueso; Hemangiomas; Osteolisis.

ABSTRACT

Vascular anomalies involving the bone are uncommon. In addition, intraoseus venous, arteriovenous and lymphatic malformations have been widely described under confusing and wrong terminology. Our purpose is to review the epidemiology and management of vascular abnormalities in skeletal tissue. Between 2000 and 2008, 37 patients with vascular bone anomalies were seen in the Vascular Anomalies Center at La Paz Children Hospital. 24 lymphatic malformations, 10 venous malformations, (including one patient with sinus pericranii), one linfovenous and two arteriovenous malformations have been reviewed. The location and presentation were heterogeneous including both, bone overgrowth or hypotrophy. Treatment has been individualized for each patient by a multidisciplinary team. Only patients with poliostotic lymphatic infiltration in Gorham syndrome received pharmacological therapy with Interferon and bisphosphonates.

In our experience, diagnosis has been significantly delayed and treatment difficulted. As in the more common skin vascular anomalies the distinction between tumor and vascular malformation is essential for a proper therapeutical approach.

Early diagnosis, appropriate therapy and close follow up are necessary in order to improve their management, avoid mistreatment and minimize secuelae.

Key words: Vascular anomalies; Bones; Hemangioma; Osteolysis.

INTRODUCCIÓN

El hueso no es ni mucho menos el tejido más frecuentemente afectado por las anomalías vasculares (probablemente debido a su pobre vascularización intrínseca); sin em-

bargo, malformaciones venosas, arteriovenosas y linfáticas intraóseas han sido descritas ampliamente, aunque bajo denominaciones erróneas[1].

Los términos *angioma cavernoso, hemangioma o hemolinfangioma óseo* siguen siendo utilizados indiscriminadamente sin considerar que la apariencia vascular de la lesión no tiene ninguna trascendencia diagnóstica y puede conllevar graves errores terapéuticos. Mulliken puso fin en 1982 a décadas de confusión terminológica diferenciando taxativamente los tumores de las malformaciones vasculares (aunque con frecuencia su aspecto sea idéntico, el aspecto tumoral de las malformaciones venosas ha sido y es la causa habitual de diagnóstico y tratamiento erróneos)[2]. Aún 25 años después continúa llamando la atención la frecuencia de este grave error en la literatura médica.

En la actualidad casi todas las malformaciones venosas intraóseas del niño y el adulto son denominadas *hemangiomas* en las publicaciones más prestigiosas.

El hemangioma es un tumor benigno y es, sin duda, el más frecuente de todos en la edad pediátrica. Su característica fundamental es que, tanto en la piel como en vísceras, prolifera durante los primeros meses de vida para involucionar siempre antes de la pubertad[3]. Es, por tanto, un tumor exclusivo de la infancia y no existe en la edad adulta. No se ha documentado la existencia de hemangiomas en el tejido óseo, aunque cuando afecta a algunas localizaciones cutáneas podrían producir deformidad del hueso adyacente u ocasionar leve hipercrecimiento al proliferar.

Sin embargo, otros tumores vasculares más agresivos que los hemangiomas pueden ser primariamente intraóseos, como el hemangioendotelioma y el hemangiopericitoma.

Las malformaciones venosas están originadas por una mutación del receptor tirosinquinasa (TIE-2) que provoca el defecto de SMC-actina en la pared de la vena, lo que da lugar a su pérdida de consistencia y a la dilatación progresiva del vaso afectado.

La dilatación da paso al enlentecimiento sanguíneo con estancamiento hemático intraóseo, formación de flebolitos, coagulopatía de consumo y dolor. El diagnóstico es clínico, radiológico e histológico, mientras que el abordaje terapéutico es radicalmente distinto al de los tumores.

El resto de malformaciones vasculares que cabe destacar y de las que hablaremos son las malformaciones linfáticas, capilares y arteriovenosas.

El objetivo de la presente revisión es profundizar en la caracterización, epidemiología y tratamiento de las anomalías vasculares óseas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Entre el año 2000 y 2008, 37 pacientes con anomalías vasculares óseas han sido evaluados en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil La Paz. De ellas, 24 eran linfáticas, 10 venosas (incluyendo un paciente con *sinus pericranii*), una linfaticovenosa y dos arteriovenosas.

RESULTADOS

El grupo de edad fue heterogéneo, ya que los pacientes con malformación linfática (síndrome de Gorham) incluía adultos, mientras que el grupo de malformaciones venosas, epidemiológicamente más frecuentes, era exclusivamente pediátrico (menores de 14 años).

Nueve de los pacientes con infiltrado linfático poliostótico están sometidos a tratamiento con interferón y bifosfonatos. Uno de ellos falleció por linfagiomatosis diseminada ósea y visceral. Tres pacientes con afectación monostótica han sido intervenidos para sustituir el cubito reabsorbido por un peroné vascularizado (dos pacientes) y para extirpar el tejido linfático paraóseo en el tercer metatarsiano del pie.

La paciente con malformación linfaticovenosa presentó una fractura patológica en un tobillo que precisó osteosíntesis, y la paciente con *sinus pericranii* fue tratada, extirpando la infiltración venosa del hueso frontal y reemplazando el fragmento por injerto de calota. No se llevo a cabo ninguna vertebroplastia ni esclerosis en las malformaciones venosas por no presentar sintomatología, y solo pacientes con afectación costal fueron intervenidos para resecar las malformaciones por dolor crónico o crecimiento desmesurado.

Los casos con malformación arteriovenosa fueron intervenidos para resección completa (falange media) en un caso y resección parcial (craneal) en el otro.

DISCUSIÓN

El manejo adecuado de los pacientes con anomalías vasculares óseas debe seguir tres pasos sucesivos.

1. El reconocimiento de las diferentes lesiones.
2. La correlación clinicohistológica.
3. El tratamiento del paciente por un equipo multidisciplinar entrenado.

Tumores vasculares óseos

La aparición de tumores vasculares óseos en la infancia es excepcional y por ello no hay descripciones de "verdaderos" hemangiomas confirmados por inmunohistoquímica, ni tampoco angiomas congénitos, angioblastomas ni hemangioendoteliomas kaposiformes. Los cambios esqueléticos son algo más frecuentes en el caso de hemangiomas cutáneos o subcutáneos que crecen en la vecindad del hueso. El mecanismo de deformidad esquelética consistiría el efecto masa, por un lado, y la hipervascularización, por otro, sobre un hueso en crecimiento durante la fase proliferativa del tumor. Así como ejemplo se han comprobado casos de alargamiento de la cavidad orbitaria por un aumento expansivo del volumen ocular, así como alargamiento del cartílago auricular y sobrecrecimiento del macizo facial en niños con un hemangioma facial (Fig. 1).

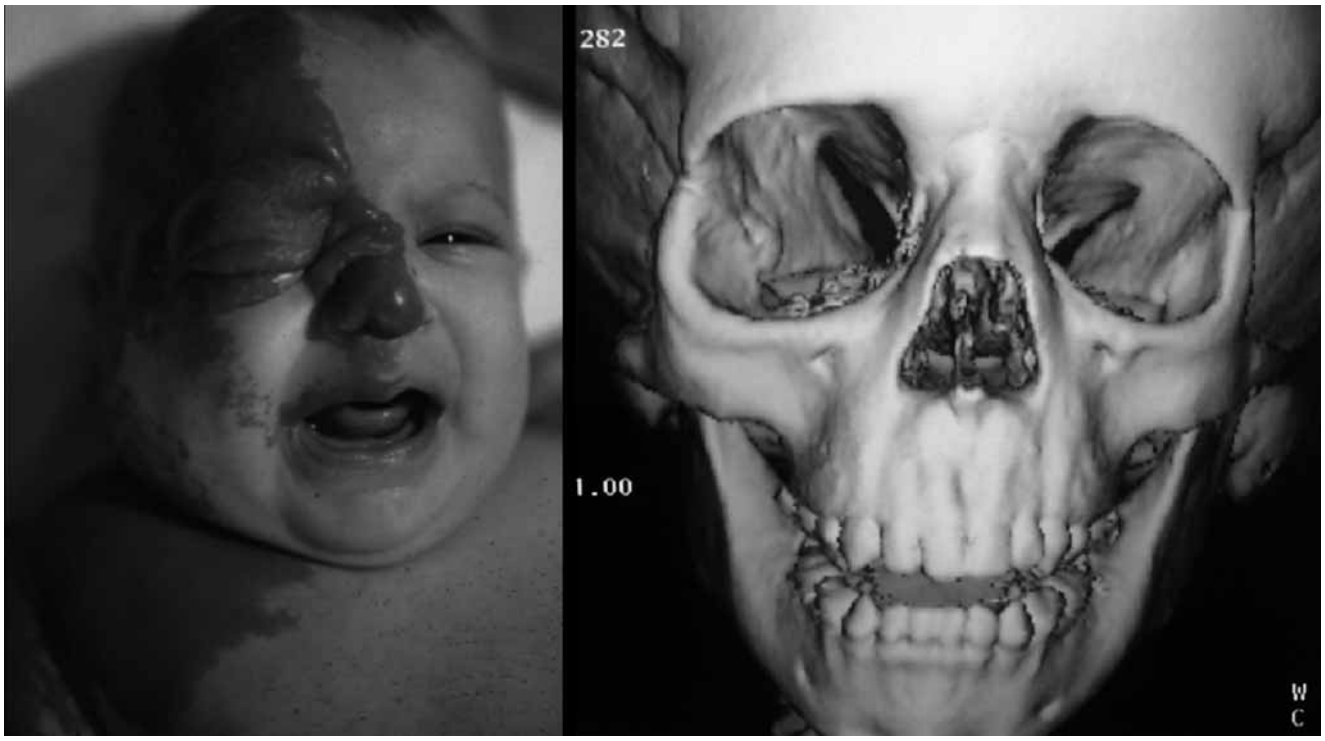

FIGURA 1. Hipertrofia orbitaria por hemangioma.

Malformaciones vasculares óseas

Los canales vasculares en el hueso pueden ser asiento de malformaciones capilares venosas, arteriovenosas o linfáticas.

Localización

En el caso de las malformaciones venosas predominan en las vértebras y el cráneo. Las malformaciones capilares predominan en huesos planos y largos. Ambos tipos de malformaciones pueden coexistir[4]. Las malformaciones linfáticas son especialmente frecuentes en la columna lumbar y pelvis.

Fisiopatología

El mecanismo por el cual se produce la osteolisis no está claro. Los cambios radiológicos iniciales son similares a los que acontecen en casos de isquemia crónica. Además, debe haber factores mecánicos implicados; por ejemplo, alteraciones repetidas en la presión intravascular causadas por cambios de postura. Esto podría erosionar el hueso de una manera similar a un aneurisma aórtico erosionando una vértebra adyacente. Que se produzca por un aumento de la reabsorción ósea normal parece poco probable, ya que las biopsias no muestran un número mayor de osteoclastos.

El patrón histológico es el de canales vasculares anormales con esclerosis focal. Los cambios osteolíticos iniciales tienen un aspecto radiológico similar a la osteoporosis parcheada. Cuando la osteolisis progresa se produce un reemplazo por tejido fibroso y si el proceso continúa se produce una desaparición del hueso.

Clínica

Las malformaciones vasculares afectan al tejido óseo de forma directa por alteración intrínseca del hueso o indirectamente, como atrofia o hipertrofia ósea especialmente en malformaciones vasculares extensas que afectan las extremidades (Fig. 2).

La forma clínica predominante de aparición de las malformaciones vasculares óseas es la de imagen **osteolítica**, sea por dilatación vascular simplemente o por predominio inducido de la actividad osteoclástica.

La **hipertrofia** es característica en el síndrome de Klippel-Trenaunay o Proteus, tanto por origen genético como por hipervascularización fisiaria. El sobrecrecimiento óseo no guarda relación específica con un área afectada y es generalizado.

Sin embargo, en las malformaciones arteriovenosas el sobrecrecimiento óseo es proporcionado y relacionado anatómicamente con el área afecta como ocurre en el síndrome de Parkes-Weber.

En otros casos, como el síndrome de Servelle o la *cutis marmorata* la afectación ósea es en forma de **hipoplasia**. Algunos autores creen que el acortamiento es debido a destrucción del cartílago epifisiario por la malformación vascular, aunque este acortamiento también se ha descrito en el caso de anomalías venosas ocultas sin evidencia de implicación ósea en los estudios radiológicos.

FIGURA 2. Hipertrofia femoral en paciente con síndrome de Klippel Trenaunay.

El hueso que presenta **sobrecrecimiento** suele estar alejado de la propia malformación y ello es probablemente el resultado de una displasia ósea paralela más que del efecto directo de los cambios hemodinámicos producidos por la malformación vascular.

Cuando hay afectación directa del hueso por la malformación vascular, particularmente en las anomalías venosas extensas, estas se hacen clínicamente evidentes cuando aparecen **fracturas patológicas,** algunas con mala consolidación o retraso en la consolidación, y con disolución del tejido óseo.

Otra variedad de afectación es la coexistencia de **encondromas,** tanto en una zona bien definida de una extremidad como en todo el cuerpo (síndrome de Maffucci).

Es característica la **destrucción** de las estructuras óseas adyacentes y/o compromiso óseo en malformaciones arteriovenosas cervicofaciales afectando al maxilar superior o a la mandíbula[5] (Fig. 3). Estas pueden ser asintomáticas o bien presentarse como una tumefacción pulsátil de la mandíbula con **dolor** punzante localizado o una hemorragia repentina. Entre los hallazgos radiográficos podemos encontrar un patrón alterado de radioluminescencia o bien una lesión multilobular bien definida. Existe una entidad denominada *anomalía vascular retinofacial unilateral* que afecta a la nariz, mandíbula, maxilar superior, así como a la retina y fosa craneal anterior. Se trata del llamado síndrome de Wiburn-Masson.

Las malformaciones óseas generalmente se ponen en evidencia de forma temprana. Sin embargo, la dismetría de las extremidades inferiores y la escoliosis secundaria son problemas que suelen detectarse más tarde, cuando el niño comienza a caminar. La dismetría de extremidades superiores es más difícil de detectar, pasando desapercibida en no pocas ocasiones a lo largo de la vida de los pacientes.

Las malformaciones venosas intraóseas múltiples son mucho menos frecuentes que las solitarias[6]. Tienen un comportamiento diferente, ya que producen destrucción ósea más que expansión (Fig. 4). Se asocian frecuentemente con malformaciones vasculares cutáneas. Algunas características que se pueden encontrar, no siendo necesario que todas estén presentes, son las siguientes:

- Osteolisis progresiva con un patrón punteado lacunar de reabsorción.
- Fracturas patológicas.
- Flebolitos calcificados.

Las alteraciones vasculares con compromiso arterial óseo son relativamente infrecuentes y, por lo tanto, la experiencia es limitada en todos los centros. Es habitual el diagnóstico tardío de las malformaciones de alto flujo, ya que, en estadios iniciales (I y II de Schöbinger) son difíciles de distinguir de las malformaciones capilares. Ello da lugar incluso a que se espere a su resolución espontánea imposibilitando un tratamiento precoz. Solo cuando evolucionan y dan lugar a complicaciones graves, como la ulceración, el sangrado y la insuficiencia cardiaca el diagnóstico es inequívoco. La única posibilidad curativa sigue siendo la extirpación completa que en numerosas ocasiones no es posible. Por ello son también importantes los cuidados paliativos que permitan al niño una aceptable calidad de vida. Debe instaurarse presoterapia precozmente para disminuir el efecto expansivo y la hipertrofia tisular. Debe haber un seguimiento por especialistas en el tratamiento del dolor y ortopedas en el caso de que la malformación asiente en extremidades inferiores.

Más intrigante resulta el especial tropismo del hueso por la infiltración linfática, tanto aislada como en el contexto de linfangiomatosis diseminada, dando lugar a una osteolisis progresiva y a reabsorción del hueso (síndrome de Gorham-Stout)[7]. Existe una controversia acerca de si hay vasos linfáticos en el tejido óseo. Aunque se han descrito linfangiomas en el hueso, no se han identificado morfológicamente con certeza vasos linfáticos en ningún otro tumor óseo benigno o maligno ni en tejido óseo humano normal. Existen marcadores inmunohistiquímicos específicos de las células endoteliales linfáticas, como el D2-40 y el Proxy-1 (Fig. 5). Estos marcadores permiten la identificación de los vasos linfáticos en tejidos normales y patológicos y permiten la diferenciación histológica entre vasos sanguíneos y linfáticos con certeza.

El síndrome de Gorham es una enfermedad rara caracterizada por una osteolisis masiva y reemplazamiento parcial o completo del hueso por tejido fibroso, sin respetar lí-

FIGURA 3. Pre y postoperatorio de malformación vascular de mandíbula.

FIGURA 4. Osteolisis craneal por malformación venosa múltiple.

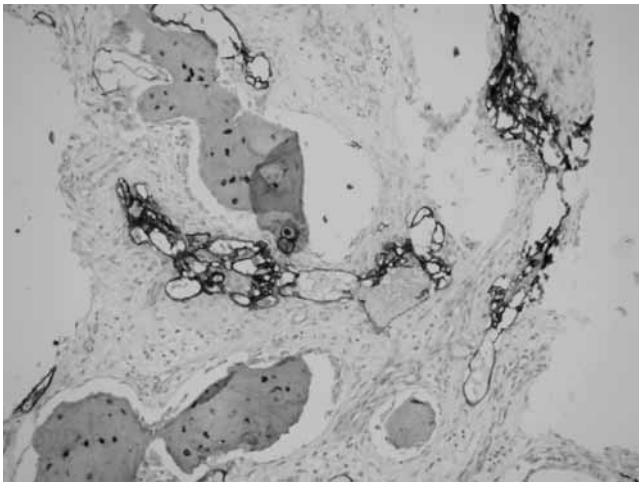

FIGURA 5. Inmunohistoquímica ósea D2-40 positiva para infiltración linfática.

mites anatómicos[8]. Desde la descripción de un caso de osteolisis masiva por Jackson en 1838 se han propuesto varias clasificaciones de osteolisis idiopática. La ausencia de asociación con nefropatía o con una forma específica de transmisión genética diferencia el síndrome de Gorham del resto de procesos osteolíticos idiopáticos[9].

Desde el punto de vista anatomopatológico en el síndrome de Gorham se observa una sustitución completa del hueso por tejido fibrovascular o linfático con proliferación capilar significativa[10].

El mecanismo patogénico del síndrome de Gorham continúa siendo desconocido. La controversia fundamental de las diversas hipótesis se centra en la presencia o ausencia de osteoclastos[11,12]. Algunos autores, al igual que Gorham y Stout, no encontraron osteoclastos en las zonas de resorción, ni tampoco osteogénesis reparativa, y consideran que la angiomatosis es la causante. Otros autores han encontrado osteoclastos en el análisis histológico, y consideran que la resorción ósea es debida a la actividad osteoclástica. La importante función de los protooncogenes en el mecanismo de regulación autocrina y paracrina de los osteoclastos, hace considerar este fenómeno fundamental en la patogenia del síndrome de Gorham. Las hormonas y citoquinas estimulan la diferenciación y función osteoclástica. Especialmente la IL-6 parece ser un mediador de la osteolisis masiva en pacientes con este síndrome[13].

El diagnóstico de esta enfermedad es esencialmente por exclusión y debe basarse en una combinación de los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos. Generalmente los datos de laboratorio están en límites normales, con elevación ocasional de la fosfatasa alcalina. La densitometría ósea nos mostrará la ausencia de osteoporosis generalizada, encontrándose la osteolisis localizada en la zona afectada. En el primer estadio se observa osteolisis intraósea difusa que puede estar acompañada de fracturas patológicas. Poste-

riormente se produce un incremento de la deformidad con pérdida de masa ósea. En el tercer estadio se rompe la cortical invadiendo el tejido adyacente y en ocasiones afectando a la articulación. Por último se produce una pérdida total del extremo óseo.

Puede afectar a cualquier parte del esqueleto, pero los huesos más frecuentemente afectados son: el cráneo, mandíbula, cintura escapular, caja torácica y pelvis (Fig. 6).

Se han observado lesiones óseas similares a las encontradas en el síndrome de Gorham en el caso de pacientes con antecedentes de fenómeno de Kassabach-Merritt y portadores de angioblastoma o hemangioendotelioma kaposiforme, a causa de la infiltración linfática intensa de estos tumores (Fig. 7).

El diagnóstico de enfermedad de Gorham debe basarse en la combinación de hallazgos clínicos, radiológicos e histopatológicos. Heffez y colaboradores han propuesto los siguientes criterios para realizar el diagnóstico:

- Biopsia positiva, con la presencia de tejido linfático.
- Ausencia de atipia celular.
- Ausencia o mínima presencia de respuesta osteoclástica o de calcificaciones distróficas.
- Evidencia de reabsorción ósea progresiva.
- Ausencia de lesiones expansivas o ulcerativas.
- Patrón radiológico de osteolisis.
- Ausencia de causas hereditarias, metabólicas, neoplásicas, inmunológicas o infecciosas.

El tratamiento actual de este trastorno es la asociación de interferón y bifosfonatos, concretamente acido zoledrónico y calcitonina[14,16]. Los implantes óseos son reabsorbidos en pocos meses si antes no se detiene el curso de la enfermedad farmacológicamente[17,18]. Pocos casos resultan letales, siendo en su mayoría autolimitados, pero dan lugar a múltiples secuelas[19].

FIGURA 6. Osteolisis severa de pelvis en paciente con síndrome de Gorham.

Finalmente y aparte del síndrome de Gorham, las malformaciones linfáticas especialmente las de de cabeza y cuello pueden ocasionar un alargamiento de mandíbula y/o maxilar dando lugar a un prognatismo, mordida abierta y otras maloclusiones complejas[20].

En resumen, la separación entre tumor vascular óseo y malformación no es solo terminológica, ya que el manejo de ambos es muy diferente:

- Los tumores vasculares óseos se tratan con fármacos antiangiogénicos.
- Por el contrario, las malformaciones vasculares óseas no responden a estos fármacos, por lo que se requiere la escleroterapia a veces seguida de escisión. La escleroterapia puede disminuir la red vascular, pero tiene poco efecto sobre el crecimiento óseo, de modo que si este existe

FIGURA 7. Osteolisis de escápula en un paciente con hemangioendotelioma kaposiforme torácico.

generalmente se requerirá tratamiento quirúrgico para conseguir resultados adecuados[21].

Un hueso con una malformación vascular puede ser reinsertado y reconstruido, aunque cuando se realiza una escisión parcial frecuentemente se produce una recanalización. No siendo considerada esta como una recurrencia.

A menudo es más aconsejable, tanto para el paciente como para el cirujano que el radiólogo intervencionista intente inicialmente reducir la malformación. En caso de ser necesario la resección del hueso siempre puede ser llevada a cabo más tarde.

CONCLUSIONES

La distinción entre tumor y malformación vascular ósea no es solo terminológica, ya que el diagnóstico correcto es fundamental para un adecuado enfoque terapéutico.

El tratamiento debe ser individualizado, para cada paciente, y llevado a cabo por un equipo multidisciplinar.

El diagnóstico y tratamiento precoz puede en muchos casos evitar recidivas y minimizar secuelas.

El seguimiento estrecho del niño nos permitirá precisar el momento idóneo para el tratamiento, una vez confirmada la naturaleza de la anomalía vascular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hand JL, Frieden IJ. Vascular birthmarks of infancy: resolving nosologic confusion. Am J Med Genet. 2002; 108(4): 257-64.
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg. 1982; 69(3): 412-22.
3. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. J Pediatr. 1996; 128(3): 329-35.
4. Vikkula M, Boon LM, Mulliken JB. Mollecular genetics of vascular malformations. Matrix Biol. 2001; 20: 327-35.
5. Ohya T, Shibata S, Takeda Y. Massive osteolysis of the maxillofacial bones. Report of two cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1990; 70(6): 698-703.
6. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HP, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. Plast Reconstr Surg. 2002; 110(7): 1625-35.
7. Dickson GR, Hamilton A, Hayes D, Carr KE, Davis R, Mollan RA. An investigation of vanishing bone disease. Bone. 1990; 11(3): 205-10.
8. Yoo SY, Goo JM, Im JG. Mediastinal lymphangioma and chylotorax: thoracic involvement of Gorham´s disease. Korean J Radiol.2002; 3: 130-2.
9. Torg JS, Steel HH. Essential osteolysis with nephropathy. A review of the literature and case report of an unusual syndrome. J Bone Joint Surg Am. 1968; 50(8): 1629-38.
10. Moller G, Priemel M, Amling M, Werner M, Kuhlmey AS, Delling G. The Gorham-Stout syndrome (Gorham's massive osteolysis). A report of six cases with histopathological findings. J Bone Joint Surg Br. 1999; 81(3): 501-6.
11. Hirayama T, Sabokbar A, Itonaga I, Watt-Smith, Athanasou NA. Cellular and humoral mechanisms of osteoclasts formation and bone resorption in Gorham-Stout disease. J Pathol 2001; 195: 624-30.
12. Amling M, Delling G. Cell biology of osteoclasts and mechanisms of bone resortion.Pathologe. 1996; 17: 358-67.
13. Devlin RD, Bone HG, 3rd, Roodman GD. Interleukin-6: a potential mediator of the massive osteolysis in patients with Gorham-Stout disease. J Clin Endocrinol Metab. 1996; 81(5): 1893-7.
14. Hagberg H, Lamberg K, Astrom G. Alpha-2b interferon and oral clodronate for Gorham's disease. Lancet. 1997; 350(9094): 1822-3.
15. Tilg H. New insights into the mechanisms of interferon alfa: an inmunoregulatory and anti-inflamatory cytokine. Gastroenterology. 1997; 112(3): 1017-21.
16. Laverdière C, David M, Dubois J, Russo P, Hershon L, Lapierre JG. Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant Interferon theraphy. Pediatr Pulmonol. 2000; 29: 321-4.
17. Szabo C, Habre W. Gorham syndrome: anaesthetic management. Anaesthesia. 2000; 55(2): 157-9.
18. Dunbar SF, Rosenberg A, Mankin H, Rosenthal D, Suit HD. Gorham's massive osteolysis: the role of radiation therapy and a review of the literature. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1993; 26(3): 491-7.
19. Fretz CJ, Jungi WF, Neuweiler J, Haertel M. The malignant degeneration of Gorham-Stout disease?. Rofo. 1991; 155(6): 579-81.
20. Holroyd I, Dillon M, Roberts GJ. Gorham's disease: a case (including dental presentation) of vanishing bone disease. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2000; 89(1): 125-9.
21. Bruder E, Pérez-Atayde AR, Jundt G, Alomari AI, Rischewski J, Fishman SJ, Mulliken JB, Kozakewich HP. Vascular lesions of bone in children, adolescents, and young adults. A clinicopathologic reappraisal and application of the ISSVA classification. Virchows Arch. 2009; 454(2): 161-79.

Franz Boas y sus estudios sobre antropología física (en recuerdo a los 150 años de su nacimiento)

A. Sarría Chueca

Profesor Emérito de la Universidad de Zaragoza

Su provincia fue el mundo…
Ruth Benedict

El antropólogo alemán-americano Franz Boas favoreció el desarrollo de la moderna estructura de la antropología y aplicó conclusiones antropológicas a problemas tales como la educación, relaciones entre razas, nacionalismo e internacionalismo, guerra y paz, y lucha por la democracia y la libertad intelectual. La antropología en EE.UU. era esencialmente pre-profesional cuando Franz Boas comenzó sus estudios, ya que esta parte de la ciencia no se contemplaba en ninguna universidad; los aficionados y los semiprofesionales constituían la parte activa.

Boas (Minden, Wesphalia, 1858-Nueva York, 1942) nació en el seno de una familia comerciante, judía y agnóstica. Aunque sus abuelos eran judíos, sus padres, como la mayor parte de los judíos alemanes se insertaron en la moderna sociedad alemana. Boas se opuso al antisemitismo y rechazó convertirse al cristianismo. Fue un alemán étnico, que trató de conservar y promover la cultura alemana y sus valores en América.

AÑOS INICIALES DE FORMACIÓN

Boas, Durkheim, y Simmel nacieron en el mismo año, Freud en 1856, y Max Weber en 1864. Ocho años separan las fechas de nacimiento de un número sorprendente de quienes han tenido un gran impacto durante el siglo XX, considerando la importancia del hombre en la sociedad. Fue también un período de una serie de acontecimientos intelectuales que tuvo amplias consecuencias en la historia de la antropología. Por ejemplo, en el año 1859 se conocieron las siguientes publicaciones:

- Darwin: *Origin of Species*.
- Marx: *Critique of Political Economy.*
- Virchow: *Cellular Pathology.*
- Littré: *Paroles de Philosophie Positive.*
- Bain: *Emotion and the Will.*
- MilI: *Essay on Nature.*
- Whateley: *Lessons on the Mind.*
- Waitz: *Anthropologie der Naturvölker (Vol. 1).*
- Bastian: *Ein Besuch in San Salvador, ein Beitrag zur Mythologie und Psychologie.*

Boas estudió botánica, geología, matemáticas, geografía, biología, mineralogía, inglés, griego, latín. Con la ayuda de su madre estudió historia natural. Tuvo un tutor privado en botánica. Leyó ampliamente a Schiller, Shakespeare y a los clásicos, griegos y latinos. Homero fue su favorito entre los poetas. Le gustaba Tucídides y Herodotus, entre los escritores prolíficos. En el gimnasio, la geografía era su tema favorito. Además, fue evidente su entusiasmo por las matemáticas y las ciencias naturales.

En la universidad

El plan de estudios de Boas durante su doctorado fue muy breve. Estudió un semestre en Heidelberg, cuatro en Bonn, y dos en Kiel. Los nombres de sus profesores y las materias correspondientes fueron:

- Robert W. Bunsen, Química en Heidelberg. Inventor del mechero Bunsen.
- Moritz Cantor, Matemáticas en Heidelberg. Autor de *Mathematische Beitrage zum Kulturleben der Volker.*
- Rudolf Clausius, Física en Bonn. Conocido por sus trabajos en cinética de gases y termodinámica.
- Theobald Fischer, Geografía en Bonn y Kiel.
- Johann v. Hanstein, Botánica en Bonn.
- Lazarus Fuchs, Matemáticas en Heidelberg.
- August Kekulé v. Stradonitz, Física y Química en Bonn.

Correspondencia: A. Sarría Chueca. Pº de la Constitución, 18-20 7º A. 50008 Zaragoza
Recibido: Mayo 2009

Rev Esp Pediatr 2009;65(4):334-340

- Arnold v. Lasaulx, Geología y Mineralogía en Kiel. Autor of *Sicilien, ein geographisches Characterbild*.
- Franz v. Leydig, Biólogo en Bonn.
- Gustav Karsten, Física.
- Karl Möbius, Biología Marina.
- Rudolf Lipschitz. Física y Matemáticas en Bonn.
- Gerhard vom Rath. Mineralogía en Bonn.

Obtuvo *sobresaliente cum laude* en su tesis doctoral que versó "Sobre las variaciones del color del agua".

En los años 1881-1883 escribió en Berlín sobre psicofísica e investigó en bibliotecas acerca de la vida de los esquimales. Fue, sucesivamente, en Berlín, asistente en el Völkerkunde Museum y profesor de Geografía en la Universidad, donde recibió la influencia de las doctrinas de Bastian y Virchow. En una reunión en Berlín de la Sociedad Antropológica habló de sus proyectos con Bastian, quien más tarde instruyó a Boas en antropometría. Orientado hacia la geografía humana participó en una expedición a la Tierra de Baffin (1883-84), que le inclinó definitivamente hacia la antropología.

Actividad en EE.UU.

En 1887 Boas dimitió de su posición como docente de Geografía en la Universidad de Berlín, y ya casado se instaló en Nueva York. Su primera posición americana fue la de ayudante de redacción de Science (1887). En la facultad de la Universidad de Clark (1888-1892) entrenó al primer americano que recibió un doctorado en antropología. Fue asistente en antropología de la Exposición Mundial de Columbia en Chicago (1892-1893), organizó extensas colecciones etnográficas, y fue el primer conservador en antropología del Museo de Historia Natural fundado en Chicago (1894). Durante años realizó investigaciones en la Costa Norte del Pacífico, principalmente bajo los auspicios de la Asociación Británica para el Avance de la Ciencia, comenzando por las gentes Kwakiutl que duraron durante más de 40 años.

Las publicaciones de Boas de Kwakiutl y de la Costa Noroeste totalizaron más de 10.000 páginas, escritas durante un período de casi seis décadas. El intento de generalizar la visión de Boas de la cultura Kwakiutl, de las culturas non-Kwakiutl de la Costa Noroeste, y sus relaciones mutuas se debe a la consistencia de su información y al resultado de sus acciones.

El principal rasgo del trabajo de Boas en Kwakiutl y en la Costa Noroeste fue su énfasis en los aspectos simbólicos (mitología, lengua, arte) de las culturas. Para Boas, mientras puede pensarse que toda la cultura humana contiene comportamiento simbólico, la distinción entre la cultura material y la no material tiene realmente un significado analítico.

En 1895 Boas fue ayudante conservador del Museo Americano de Historia Natural, en la ciudad de Nueva York, y conservador desde de 1901 hasta 1905. En 1896 ejerció en la Universidad de Columbia como conferenciante en Antropología Física y en 1899 se inició como profesor de Antropología, un puesto que mantuvo hasta su retiro en 1936. En la Columbia, Boas llegó a ser el antropólogo más influyente de su tiempo. Inició a una generación de antropólogos americanos y fundó o promovió sociedades antropológicas y publicaciones. Realizó y estimuló investigaciones sobre afroamericanos, relaciones de la raza en América Latina y en el Extremo Oriente. En 1903, reconociendo dos grandes áreas mundiales de civilización, Oeste y Este, intentó sin éxito establecer un Instituto Oriental de los Estados Unidos. Sus publicaciones incluyen más de 30 libros.

ESTUDIOS SOBRE EL CRECIMIENTO HUMANO

La primera publicación de Boas sobre crecimiento humano apareció en 1892, la última en 1941. Fue, en gran parte, responsable del descubrimiento de que algunos individuos son, durante su niñez, más avanzados que otros en cuanto a madurez, y también en la introducción del concepto de edad fisiológica o del desarrollo. Con sus estudios sobre el crecimiento y el desarrollo se inició la enseñanza de la antropología física en EE.UU. El primer doctor en antropología por una universidad americana fue A. F. Chamberlain, en 1892, uno de sus alumnos y su sucesor, que investigó sobre las alturas y los pesos de niños de Worcester.

Cuando Boas se inició en el estudio del crecimiento humano dos científicos eran ya contribuyentes excepcionales a este campo: Roberts de Uxbridge, médico inglés, y Bowditch de Harvard, primer profesor americano de fisiología. Los dos trabajaron al mismo tiempo, aunque por separado, e intercambiaron datos entre ellos. Afrontaron el tema desde diferentes puntos de vista, aunque llegaron a las mismas conclusiones. Detectaron la existencia del estirón del adolescente y su presencia, más precoz, en muchachas que en muchachos.

***Tempo of growth* (ritmo de crecimiento)**

Ni Roberts ni Bowditch pensaron que un niño pudiera estar más adelantado en su crecimiento que otro. Este fue el gran y fundamental descubrimiento de Boas, que puede resumirse en su propia frase; *Tempo of growth* ("Ritmo de crecimiento"). Llegó a este descubrimiento de un modo muy peculiar. Boas era contemporáneo de Karl Pearson, que ya llevaba muchos años en vanguardia en el desarrollo de nuevas técnicas de biometría, y durante el período 1880-1910 aportó gran cantidad de conocimientos a la estadística, coincidentes con los estudios de biología humana realizados en América y en Europa Continental. Con esos nuevos conocimientos de biometría, Boas detectó (1892) que las distribuciones de las alturas en cada año de edad en el informe de Bowditch (1877), no eran exactamente simétricas respecto de los valores medios, y que existían di-

ferencias entre las medias aritméticas y las modas (entonces se denominaba "promedio" a la media aritmética y moda a la "media").

Primer estudio americano sobre crecimiento longitudinal

La necesidad de realizar estudios de crecimiento longitudinal era obvia para Roberts. El reconocimiento por parte de Boas de las diferencias de "ritmo" estimuló tal estudio. "Durante los pasados años", escribió Boas en 1892,"se ha acumulado un gran número de observaciones que se refieren al crecimiento de niños. El tratamiento de los resultados de tales observaciones ha consistido, en gran parte, en una comparación de datos promedios y en el análisis de la frecuencia de casos en ciertos límites… La pregunta surge si los resultados tienen a largo plazo un significado fisiológico o si son fenómenos puramente estadísticos. Generalmente se asume que los datos expresan hechos fisiológicos, aunque pueden oponerse serias objeciones. En casi todos los casos… las observaciones han sido hechas una sola vez, en un gran número de individuos, pero no repetidamente durante un largo número de años en los mismos individuos.... El conocimiento de las condiciones antropométricas reales de niños en una edad determinada… no nos permite, o al menos lo hace solo de un modo muy imperfecto, deducir inferencias de valor fisiológico".

En consecuencia, en mayo de 1891 Boas comenzó un estudio longitudinal a largo plazo de alumnos Worcester. Se midieron además de la altura y del peso, la altura sentado, la longitud del antebrazo, la anchura de la mano y los diámetros anterior y lateral de la cabeza. El estudio no tuvo buena suerte, ya que al poco tiempo Boas inició un nuevo trabajo para la Universidad de Clark que le había contratado con objeto de colaborar para la Exposición de Chicago.

Tan solo se había completado el estudio del crecimiento de un año, pero cuando Boas publicó sus resultados en 1897 tuvieron un gran efecto. La experiencia de manejar sus propios datos longitudinales le aclaraba bastante, al parecer, sus conceptos y de esta forma conseguía conocer mejor el tema de aceleración/retraso. Proporcionó medias y desviaciones estándar de los incrementos anuales, y comentó que "los niños jóvenes crecen más uniformemente que los más viejos. El aumento de la variabilidad (índice de crecimiento) es grande durante los años de adolescencia… este aumento debe ser debido a los efectos del retraso y de la aceleración". Entonces, dividió sus datos en dos mitades, una con todos los niños que eran más bajos que el promedio para su edad y otro con los que eran más altos. Encontró que los niños más bajos crecieron menos que los más altos antes de la adolescencia. Pero durante la adolescencia los más bajos crecieron más; es decir, siguieron creciendo cuando los más altos se detenían. Así demostró por primera vez la independencia relativa de la altura final adulta y la velocidad con la cual esta se alcanza. Quizás exageró en la conclusión: "los niños pequeños son a lo largo de su período de crecimiento atrasados en el desarrollo, y la pequeñez en cualquier período comparada con el promedio debe, en la mayor parte de los casos, interpretarse como debido a la lentitud del desarrollo". Probablemente tenía alguna razón para decir esto, y quizás también, para concluir que, "las diferencias del desarrollo entre clases sociales son, en mayor parte, resultados de la aceleración y del retraso de crecimiento".

Estándares de altura y peso para niños americanos

Además del primer estudio del crecimiento longitudinal, Boas elaboró también los primeros estándares para la altura y el peso de niños americanos. "En 1891, cuando se hacían los preparativos activos de la Exposición Mundial, el profesor F.W. Putnam de la Universidad de Columbia… me hizo responsable de la sección de Antropología Física… Convinimos en un plan para representar tanto como fuera posible el crecimiento y el desarrollo de los niños americanos (1898)". Autoridades académicas de la Universidad de Columbia y las de Oakland, de California, y de Toronto acordaron contribuir con sus datos a los ya obtenidos por Bowditch en Boston, Peckham en Milwaukee, Boas en Worcester, y Porter en San Louis. Se obtuvieron datos de un total de casi 90.000 niños entre cinco y dieciocho años. Boas reunió los resultados para elaborar los estándares americanos, aunque a buen seguro le hubiera gustado que cada serie contribuyera con un número según el porcentaje de la población total americana. Los estándares para la altura fueron publicadas en un Informe del Comisionado de Educación en 1898 y como podría esperarse, el trabajo constituyó un modelo a seguir posteriormente.

Final de primer período de estudios del crecimiento

Boas dejó la Exposición de Chicago en 1894, y en 1896 se instaló en Nueva York, en el Museo Americano y en la Universidad de Columbia, donde pasó el resto de su vida. Podemos considerar este paso como el final de su primer período de los estudios del crecimiento. En 1908 comenzó sus famosas investigaciones sobre inmigrantes. Hasta 1930, cuando emprendió un segundo período del estudio de las curvas del crecimiento humano, su valoración sobre las mediciones en niños fue mejor en sus relaciones familiares que en el proceso de crecimiento en sí mismo.

Segundo período de estudios del crecimiento, 1930-1942

Aparte de unas cuantas conferencias, Boas publicó poco sobre crecimiento desde 1912 hasta 1930. Durante este tiempo estuvo más preocupado por la genética biométrica. Pero en 1930, a la edad de 72 años, hizo la primera de dos publicaciones que incorporaron una importante contribución al conocimiento del crecimiento humano.

Un considerable número de curvas de crecimiento habían aparecido en la literatura desde1906. Particularmente interesante era el trabajo de Baldwin, un psicólogo que publicó en 1914 los segundos datos de crecimiento longitudinal en América, y fue en 1917 el primer director de la Estación de Investigación de Protección a la Infancia en Iowa. Su monografía de 1921, famosa por su bibliografía sobre estudios de crecimiento en varios países, contiene un análisis del crecimiento de 60 muchachos y 60 muchachas seguidas en Horace Mann del Colegio de Profesores de la Universidad Columbia, durante varios períodos de edades de 7 a 17 años Baldwin tenía datos sobre la edad de la menarquia en muchachas y concluía que el crecimiento en estatura cesa poco después de la menarquia y publicó las primeras gráficas sobre velocidad de crecimiento en altura para grupos, con diferentes edades de la menarquia.

Boas utilizó también métodos gráficos, subdiviendo los individuos en grupos en base a su altura a los 14 años o a la edad de máxima velocidad de crecimiento, o a la edad de la menarquia, anotando el crecimiento de las medias de cada unos de los grupos (Figs. 1 y 2, Tabla 1).

Niños de inmigrantes americanos

El estudio de inmigrantes a América y de sus hijos comenzó en 1908. Lo realizó la Comisión de Inmigración de Estados Unidos, cuyo objetivo era determinar si la afluencia de inmigrantes causaba una deterioración en el componente físico de la población americana. Boas y su equipo midieron la estatura, el diámetro anteroposterior y la anchura cefálica, el diámetro bizigomatico, y en algunos casos el peso, de un total de casi 18.000 individuos de Nueva York. Todos eran inmigrantes o hijos americanos de inmigrantes. De estos, aproximadamente 5.500 tenían una edad de 25 años o más, y el resto más de cuatro años de edad. El mayor número era de judíos de Europa del Este (aproximadamente 6.000), bohemios, sicilianos y napolitanos (aproximadamente 3.000 de cada nacionalidad), con pequeños grupos de polacos, húngaros y escoceses. El estudio consistía casi exclusivamente en grupos familiares, realizándose la principal comparación entre niños nacidos antes de que los padres inmigraran y, por tanto, habían crecido en Europa, y niños nacidos en América después de que sus padres se asentaran en Nueva York.

El informe principal fue publicado en forma de libro en 1912 bajo el título *Cambios en la Forma Corporal de los Descendientes de Inmigrantes*. El mismo año fue publicado un resumen de las conclusiones principales en el American Anthropologist, junto con respuestas a algunas críticas que ya habían aparecido. Las críticas continuaron durante años, y en 1928 se publicaron todos los datos brutos, constituyendo la mayor colección de medidas familiares que jamás se habían publicado.

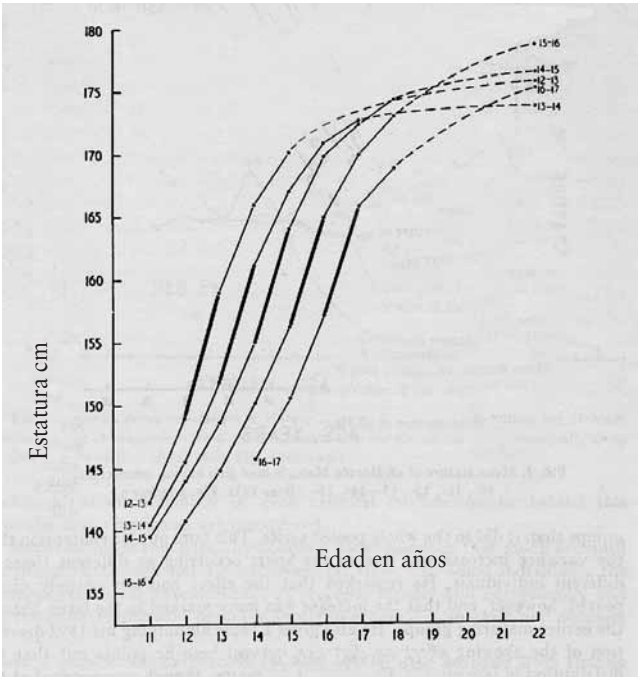

FIGURA 1. Estatura (medias) de muchachos de Newark Academy, teniendo un máximo ritmo de crecimiento a edades de 12-13, 13-14, etc. (Boas 1930).

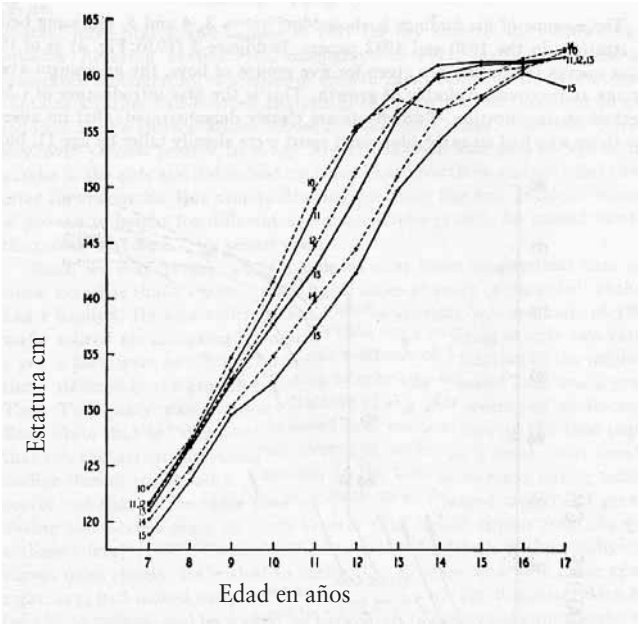

FIGURA 2. Estatura (medias) de muchachas de Horace Mann School teniendo la menarquia a edades de 10-, 11-, 12-, 13-, 14-,15- (Boas 1932).

El principal énfasis lo hizo sobre el índice cefálico. Al parecer, el mismo Boas quedó asombrado con los resultados, pero esto no fue nada en comparación con el asombro de otros antropólogos. “La forma de la cabeza, escri-

TABLA 1. Incrementos en estatura (cm/año) en muchachos de la Newark Academy durante intervalos de aproximadamente al año del máximo ritmo de crecimiento (Boas 1930)

Ritmo máximo en años	- 0,5 a + 0,5	- 1,5 a +1,5	- 2,5 a + 2,5	- 3,5 a + 3,5
12-13	10,0	23,2	32,2	38,0
13-14	9,2	21,7	30,1	27,0
14-15	9,1	21,5	29,3	35,4
15-16	8,8	20,4	27,8	33,3
16-17	8,7	20,0	27,9	34,5

TABLA 2. Correlaciones familiares entre las medidas de la cabeza y de la estatura según Boas para varios grupos de individuos

Relación	Anchura de la cabeza			Longitud de la cabeza		Indice cefálico		Estatura
	1907	1912(b)	1913	1907	1912	1907	1933(b)	1913
Padre-hijo	0,21	0,38		0,24	0,46	0,20	0,26	
Padre-hija	0,23	0,36		0,34	0,40	0,20	0,26	
Madre-hijo	0,33	0,35		0,20	0,28	0,25	0,34	
Madre-hija	0,27	0,35		0,46	0,41	0,25	0,34	
Hermano-hermano			0,56*			0,42		0,33
Padres-hijos	0,34			0,38				0,31

1907 192 familias de judíos; valores de los niños (más de 5 años) ajustados según curva término medio de crecimiento. Padre-hijo, -hija. madre-hijo,-hija, cada uno, aproximadamente 250 pares; índice cefálico 630 pares, hermanos 614 pares.

1912(b) Familias de judíos, incluyendo inmigrantes. Valores de los niños ajustados como en 1907. Valores conjuntos para niños nacidos en el extranjero y los nacidos en América. Padre-hijo. –hija, aproximadamente 500 pares cada uno, madre-hijo,-hija, aproximadamente 650 pares cada unos. Padres-hijos 2.327 pares.

1933 Mismos datos de 1912.

1934 Datos de alemanes: 283 familias con 1.348 niños. Los valores de los niños ajustados para uso de la curva de crecimiento del propio material.

** Para "mediciones de la cabeza"*

bió Boas, aunque siempre se ha considerado una de las características más estables y permanentes de las razas humanas, experimenta importantes cambios coincidentes con la transferencia de la gente del suelo europeo al americano". Y añadió: "Estos resultados son tan claros que mientras antes se asumía que los tipos humanos eran estables, todas las pruebas hablan en favor de una gran plasticidad de los tipos, y su permanencia parece más bien una excepción que la regla". Ciertamente, estos comentarios crearon gran preocupación en los antropólogos. Los resultados principales son reproducidos en tablas 2 y 3, en la que se observan las diferencias de la respuesta en unos grupos.

Como ejemplos, otros resultados, entre muchos que se presentan, es la disminución del diámetro bicigomático que se observa en todos los grupos. Sorprendentemente, los italianos no aumentaban en estatura, que es quizás una indicación en cuanto a que las condiciones ambientales en Nueva York no han podido ser mejor que en Italia, según Boas parece asumir. La luz solar y el clima caliente son, al menos, dos factores a considerar.

Como causa de estos hallazgos, Boas confesó su preocupación, sobre la vaga suposición de que el ambiente fuera la causa: "Mi posición es que me encuentro sin saber dar una explicación al fenómeno y que intentaré encontrar respuestas... Me inclino a estudiar material de otras fuentes antes que forzar una solución que puede ser especulativa".

Varias explicaciones, la mayoría críticas, fueron sugeridas por otros autores. Variaban desde haber utilizado una inadecuada técnica antropométrica hasta la existencia de componentes de ilegitimidad.

Otros estudios

Cultivó, además, otros aspectos de la antropología, que muy brevemente se comentan. En lingüística fue el verdadero iniciador del moderno estudio de las lenguas amerindias: fundó el *International Journal of American Linguistics* y dirigió el *Handbook of American Indian Languages* (1911). Su interés por lo específico de los varios aspectos de cada una de las lenguas dio origen al componente descriptivo de la escuela americana.

TABLA 3. Diferencias de las medias en las dimensiones antropométricas entre niños nacidos en el extranjero y los nacidos en América

Nacionalidad y sexo	Longitud cabeza (mm)	Anchura cabeza (mm)	Índice cefálico	Anchura cara (mm)	Estatura (cm)	Número
Bohemios						
Hombres	- 0,7	- 2,3	- 1,0	- 2,1	+ 2,9	170
Mujeres	- 0,6	- 1,3	- 0,6	- 1,7	+ 2,2	180
Judíos						
Hombres	+ 2,2	- 1,8	- 2,0	- 1,1	+ 1,7	654
Mujeres	+ 1,9	- 2,0	- 2,0	- 1,1	+ 1,5	259
Sicilianos						
Hombres	- 2,4	+ 0,7	+ 1,3	- 1,2	- 0,1	188
Mujeres	- 3,0	+ 0,8	+ 1,8	- 2,0	- 0,5	144
Napolitanos						
Hombres	- 0,9	+ 0,9	+ 0,9	- 1,2	+ 0,6	248
Mujeres	- 1,7	+ 1,0	+ 1,4	- 0,6	- 1,8	126

Diferencias calculadas entre cada grupo de edad y considerando el número en cada grupo

La antropología cultural la analizó con gran rigor metodológico, con una creencia casi exclusiva en el método inductivo, muy influido por la utilización de los datos. Escribió: "La complejidad de los acontecimientos históricos es tal, que debe entenderse la vida social de un pueblo o de una tribu como consecuencia de las condiciones únicas en las cuales se ha manifestado". Esta forma de entender la antropología, produjo frutos en la vertiente descriptiva, en la elaboración de metodología para los trabajos de campo, en la obtención de datos y en la utilización de la estadística.

Boas siempre negó ser creador de una escuela, pero todas las americanas de antropología están en deuda con él. Chamberlain, Sapir, Kroeber, Benedict, Mead, Lowie, Goldenweiser, Radín y Herskovits fueron sus discípulos, y sus trabajos sobre esquimales e indios del SO y del NO del Pacífico, del Canadá, de la Columbia Británica, etc., son ejemplos de análisis antropológico.

Gran parte del legado de Boas se centra en las actuales creencias antropológicas, pero algunos elementos descansan olvidados esperando el día en que sean sometidos a una renovada apreciación.

BIBLIOGRAFÍA

Temas generales (autor F. Boas)

1. 1911, The Mind of Primitive Man.
2. 1911, Handbook of American Indian languages (Vol. 1). Bureau of American Ethnology, Bulletin 40. Washington: Government Print Office (Smithsonian Institution, Bureau of American Ethnology).
3. 1912, Changes in the Bodily Form of Descendants of Immigrants. American Anthropologist, Vol. XIV, 3, July-Sept.
4. 1912, The History of the American Race. Annals of the New York Academy of Sciences, Vol. XXI, 177-83.
5. 1917, Folk-tales of Salishan and Sahaptin tribes. Washington State Library's Classics in Washington History collection. Published for the American Folk-Lore Society by G.E. Stechert.
6. 1914, "Mythology and folk-tales of the North American Indians".Journal of American Folklore, Vol. XXVII, 106, Oct.-Dec. 374-410.
7. 1922, Report on an Anthropometric Investigation of the Population of the United States. Journal of the American Statistical Association, June.
8. 1906, The Measurement of Differences Between Variable Quantities. New York: The Science Press.
9. 1927, The Eruption of Deciduous Teeth Among Hebrew Infants. The Journal of Dental Research, Vol. VII, 3, September.
10. 1927, Primitive Art.
11. 1935, The Tempo of Growth of Fraternities. Proceedings of National Academy of Sciences, Vol. 21, 7; 413-8.
12. 1940, Race, Language, and Culture.

Sobre crecimiento (autor F. Boas)

13. 1892, The growth of children. Science 19: 256-7; 281-2; 20: 351-2.
14. 1894a, The correlation of anatomical or physiological measurements. American Anthropologist, 7: 313-24.
15. 1894b, The half-blood Indian. Popular Science Monthly, 45: 761-70.
16. 1895a, On Dr. William Townsend Porter's investigation of the growth of the school children of St. Louis. Science 1: 225-230.
17. 1895b, The growth of first-born children.Science,1: 402-4.
18. 1897, The growth of children.Science, 5: 570-3.
19. 1898, The growth of Toronto children. Report of the U.S. Commissioner of Education for. Washington 1896-7: 1541-99.

20. 1899a, Some recent criticisms of physical anthropology. American Anthropologist, 1: 98-106.
21. 1899b, The cephalic index. American Anthropologist, 1: 448-61.
22. 1903, Heredity in head form. American Anthropologist. 5: 530-8.
23. 1907, Heredity in anthropometric traits. American Anthropologist. 9: 453-69.
24. 1912a, The growth of children. Science, 36: 815-8.
25. 1912b, Changes in bodily form of descendants of immigrant. New York, Columbia University Press.
26. 1912c, Changes in the bodily form of descendants of inmigrants. American Anthropologist, 14: 530-62.
27. 1913, Einfluss von Erblichkeit und Ufmwelt auf das Wachstum. Zeitschrift für Ethnologie, 45: 615-27.
28. 1916a, On the variety of lines of descent represented in a population. American Anthropologist, 18:1-9.
29. 1916b, New evidence in regard to the instability of human types. Proceedings of the National Academy of Science, 2: 713.
30. 1917, Modern populations of America. Proceedings of the 19th International Congress of Americanists: 569-75. Washington, D.C.
31. 1922, Review of Statures and weights of children under six years of age, R. M. Woodbury. American Journal of Physical Anthropology, 5: 279-82.
32. 1927, The eruption of deciduous teeth among Hebrew infants. J. Dent. Res, 7: 245-53.
33. 1928a, Family traits as determined by heredity and environment. Proceedings of the National Academy of Science, 14: 496-503.
34. 1928b, Materials for the study of inheritance in man. New York, Columbia University Press.
35. 1930, Observations on the growth of children. Science, 72: 44-48.
36. 1931, Race and progress. Science, 74: 1-8.
37. 1932, Studies in growth. Human Biology, 4: 307-50.
38. 1933a, Studies in growth II. Human Biology, 5: 429-44.
39. 1933b, Cephalic index in Holland and its heredity. Human Biology, 5: 587-99.
40. 1935b, The tempo of growth of fraternities. Proceedings of the National Academy of Science, 21: 413-8.
41. 1935c, Conditions controlling the tempo of development.
42. 1936, Effects of American environment on immigrants and their descendants. Science, 84: 522-5.
43. 1938, The mind of primitive man. New York, Macmillan. Rev. edition (1st ed.1911).
44. 1940a, Growth (1892-1939, revisado y condensado). En: Race, language and culture. New York, Macmillan.
45. 1940b, Race, language and culture. New York, Macmillan.
46. 1941, The relation between physical and mental development. Science, 93: 339-42.

Otras fuentes bibliográficas

47. Boas F, Cuestiones fundamentales de la Antropología Cultural. Título original, The Mind of Primitive Man. Traducción de la 3ª edición corregida, abril 1943 por Susana W. de Ferris. 1ªedición castellana, Noviembre 1964. Buenos Aires, Ed, Solar/Hachette.
48. Goldschmidt W, Kroeber AL, Lowie RH. The Anthropology of Franz Boas. Essays on the Centenial of his Birth. The American Anthropologist Association. Vol 61, num 56, part 2, Memoir 89,1959. Kraus Reprint Co. Millwood, New York, 1974.
49. Franz Boas. Textos de Antropología. Introducción, selección de textos, traducción y notas de Alfredo Francesch Díaz. Editorial Universitaria Ramón Areces, 2008.
50. En.wikipedia.org/wiki/Franz_Boas.

PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA
Fundamentos clínicos para Atención Primaria.
Cuarta edición.
M.T. Muñoz Calvo, M.I. Hidalgo Vicario,
J. Clemente Pollán
Un volumen de 1.173 páginas.
Madrid. Ed. Ergon. 2008

Paralela a otras obras prestigiosas con igual orientación, el gran volumen que dirigen M.T. Muñoz Calvo, M.I. Hidalgo y J. Clemente Pollán llega a mis manos pocos días antes de la Fiesta del Libro el 23 de abril, cuando la primavera celebra una de las fiestas más alegres y merecidas, aunque libros científicos y técnicos como el que tengo delante no son frecuentes en los puestos que las librerías sacan a la calle a competir con las rosas. Para mí adquiere un especial significado. Concedo a este libro un matiz especial, al destacar por su veteranía, alcanzando la mayoría de edad de los libros médicos, la cuarta edición. Con el tiempo, como les pasa a muchos, aumentó su volumen para llegar a las 1.173 páginas y el número de los amigos colaboradores, que sobrepasan los dos centenares. Si estas consideraciones son una manera de expresar de antemano la valía del texto comentado, todavía antes de pasar a ojear sus páginas aparecen los párrafos elogiosos de los prólogos, redactados con pulcritud y acierto primero por Angel Nogales con motivo de la primera edición en 1989 y luego por Manuel Hernández en las tres ediciones siguientes. Además, es de justicia anotar que la Editorial Ergon ha puesto todo su interés y probada maestría en conseguir una excelente presentación, que facilita la lectura y la selección del tema.

El pediatra actual se ve obligado a menudo a elegir entre una actividad hospitalaria, con bastante responsabilidad en la asistencia especializada, la docencia y la investigación, o bien la Atención Primaria o pediatría extrahospitalaria, que, sin renunciar a la obligación de enseñar y también de investigar, debe prestar la máxima atención a lo que se considera como primario o básico, es decir, lo más frecuente y casi obligado en la mayoría de los niños, desde el nacimiento hasta el final de la adolescencia. Nada de la pediatría les será ajeno, pero no hay más remedio que proceder con arreglo a la mayor incidencia de algunos trastornos, la vigilancia de todo lo referente a la salud, las tareas preventivas, la vigilancia del crecimiento y desarrollo, así como la labor imprescindible de educación sanitaria. En algún tiempo, lejano pero conocido por quien escribe esta nota bibliográfica, estuvieron unidas y había pediatras que podían compaginar la actividad hospitalaria y extrahospitalaria, así como la privada y la tutelada por un seguro estatal o personal. No es el momento de insistir en cómo era posible, sino admitir que no es fácil hoy día. Ahora bien, tampoco se deben considerar dos vertientes pediátricas separadas de manera rígida. Un dato lo proporcionan los mismos colaboradores de este libro, ya que, junto a los dedicados a la Atención Primaria, que son obligadamente la mayoría, los directores de la obra no dudan en recurrir a especialistas pediátricos destacados como J. Argente en endocrinología, P. Castells, M.J. Mardomingo y J.L. Pedreira Massa en paidopsiquiatría, J. Casado Flores en urgencias, J. Cornellá en adolescencia, P. Jara en hepatología, L. Madero en hematología y oncología, J. Quero en neonatología o J.C. Vitoria en gastroenterología, por citar solo algunos ejemplos.

Los directores del libro no se imitan a este difícil trabajo de elegir la composición del sumario, congregar tantos colaboradores y unificar criterios, sino que se encargan de redactar numerosos temas, sin dejar de utilizar las valiosas contribuciones de 230 autores, con la ayuda principal y lógica de los que están más próximos a ellos, sea por el centro de trabajo o la Sociedad de pediatría que les reúne y patrocina, casi siempre con la orientación propia de la Atención Primaria.

Sobre el contenido no haré un análisis pormenorizado, bastando con dejar constancia de que todo lo importante

está bien expuesto y por supuesto actualizado. Como director que soy de un Tratado de Pediatría, además de compartir las aportaciones de algunos destacados autores, no tengo inconveniente en decir que un libro como este lo considero un amigo fiel para una consulta o revisión inicial, sobre todo cuando se conoce bien su sumario y se sabe encontrar pronto el tema a utilizar. De esta manera resulta una obra complementaria para todos y, especialmente, para sus principales destinatarios, los pediatras de Atención Primaria, cada vez con mayor actividad en la pediatría moderna y cada vez mejor formados, aunque ellos mismos se unen a nosotros para reclamar una adecuación del sistema MIR a sus necesidades. Toda contribución es bienvenida y así este libro prestará, sin duda, su ayuda a los que están en la primera línea para luchar contra la morbilidad siempre cambiante y todavía la mortalidad infantil, que ha presentado un descenso espectacular, pero que ofrece un pequeño porcentaje de vidas recuperables. El salvar un solo niño justifica toda una vida dedicada a la Pediatría. Ahora entre nosotros la mortalidad infantil en sentido estricto está en cotas muy bajas, alrededor de 3 por 1.000, pero hay países, como Finlandia o Singapur donde es menor, recordando que siempre queda algo más que hacer, aparte de que este dato demográfico no es quizás el mejor para definir la eficacia de una sanidad.

A través de las páginas de *Revista Española de Pediatría* envío mi felicitación sincera y cordial a todos los responsables de este verdadero tratado de pediatría extrahospitalaria, en la seguridad de que los pediatras, a la hora de vigilar o tratar niños y adolescentes, encontrarán en él los puntos básicos de prevención, diagnóstico y tratamiento de los principales problemas clínicos, sin olvidar el marco donde actúan, como recuerdan al presentar los aspectos ambientales, legales y bioéticos.

Manuel Cruz Hernández
Catedrático de Pediatría.
Profesor Emérito de la Universidad de Barcelona