

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Sumario

#### Editorial

- El pediatra ante el síndrome alcohólico fetal.  
Un trastorno infradiagnosticado** 715  
M.I. Hidalgo Vicario

#### Temas de Formación Continuada

- Patología del descenso testicular** 718  
A.L. Luis Huertas, R. Espinosa Góngora, M.T. Muñoz Calvo

- El disrafismo espinal oculto** 729  
M. Budke Neukamp

- Indicaciones quirúrgicas en patología  
urológica pediátrica** 739  
A. Sánchez Abuín, A. del Cañizo López, R. Aguilar Cuesta,  
M.E. Molina Vázquez

- Cirugía reparadora pediátrica** 750  
J.C. López Gutiérrez

#### Regreso a las Bases

- Cirugía programada. Calendario quirúrgico** 760  
E.M. De Diego García, A.R. Tardáguila Calvo

#### El Rincón del Residente

- Imagen en Pediatría Clínica.  
Haz tu diagnóstico** 767  
N. Álvarez Álvarez, J. Lázaro Ramos, C. Criado Muriel

- A Hombros de Gigantes  
+Pediatría@** 771  
D. Gómez Andrés

#### De Interés Especial

- El porteo ergonómico** 774  
E.S. López Acuña, M.A. Salmerón Ruiz

- Noticias 781





# Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

# Consejo editorial

### Director Fundador

Dr. J. del Pozo Machuca

### Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

### Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú  
Dr. J.C. Silva Rico

### Junta directiva de la SEPEAP

#### Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

#### Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

#### Presidente

Dr. V. Martínez Suárez

#### Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

#### Secretario

Dr. J. Carlos Silva Rico

#### Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

#### Vocales

Dra. M.E. Benítez Rabagliati

Dr. C. Coronel Rodríguez

Dr. J. García Pérez

Dr. F. García-Sala Viguer

Dra. A.M. Rodríguez Fernández

### Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

### Secretaría Técnica

J. Geijo Martínez

### Consultoría Docente

Prof. J. Brines Solares  
Sección de Educación Pediátrica de la AEP

Prof. M. Crespo Hernández  
Comisión Nacional de Especialidades

Dr. F. Malmierca Sánchez  
Expresidente de la SEPEAP

Prof. M. Moya Benavent  
Comisión Nacional de Especialidades

### Consejo de Redacción

Vocales Regionales. Pediatría Extrahospitalaria

Dr. J. García Palomeque  
S. Andalucía Occidental y Extremadura

Dr. V. Bolívar Galiano  
S. Andalucía Oriental

Dra. M. Á. Learte Álvarez  
S. Aragón, La Rioja y Soria

Dr. J. Pellegrini Belinchón  
S. Asturias, Cantabria y Castilla-León

Dra. A. Cansino Campuzano  
S. Canaria, sección Las Palmas

Dr. A. Hernández Hernández  
S. Canaria, sección Tenerife

Dr. J.L. Grau Olivé  
S. Castilla-La Mancha

Dr. J. de la Flor Bru  
S. Cataluña

Dr. M. Sanpedro Campos  
S. Galicia

Dr. P. Ruiz Lázaro  
S. Madrid

Dr. A. Iofrío de Arce  
S. Murcia

Dr. R. Pelach Pániker  
S. Navarra

Dr. F. García-Sala Viguer  
S. Comunidad Valenciana

### Asesoría Docente

Prof. J. Álvarez Guisasola  
Valladolid

Prof. J. Ardura Fernández  
Valladolid

Prof. J. Argemí Renom  
Sabadell

Prof. A. Blanco Quirós  
Valladolid

Prof. E. Borrajo Guadarrama  
Murcia

Prof. J. Brines Solares  
Valencia

Prof. M. Bueno Sánchez  
Zaragoza

Prof. J.J. Cardesa García  
Badajoz

Prof. E. Casado de Frías  
Madrid

Prof. M. Casanova Bellido  
Cádiz

Prof. M. Castro Gago  
Santiago

Prof. M. Crespo Hernández  
Oviedo

Prof. M. Cruz Hernández  
Barcelona

Prof. A. Delgado Rubio  
Madrid

Prof. E. Doménech Martínez  
Tenerife

Prof. G. Galdó Muñoz  
Granada

Prof. M. García Fuentes  
Santander

Prof. J. González Hachero  
Sevilla

Prof. M. Hernández Rodríguez  
Madrid

Prof. R. Jiménez González  
Barcelona

Prof. S. Málaga Guerrero  
Oviedo

Prof. A. Martínez Valverde  
Málaga

Prof. J.A. Molina Font  
Granada

Prof. L. Morales Fochs  
Barcelona

Prof. M. Moya Benavent  
Alicante

Prof. J. Peña Guitián  
Santiago

Prof. J. Pérez González  
Zaragoza

Prof. M. Pombo Arias  
Santiago

Prof. J. Quero Jiménez  
Madrid

Prof. V. Salazar Alonso-Villalobos  
Salamanca

Prof. R. Tojo Sierra  
Santiago

Prof. A. Valls Sánchez de Puerta  
Sevilla



### En portada

Los procesos quirúrgicos en la edad pediátrica pueden clasificarse según el grado de urgencia con que deban ser realizados. Aunque el momento óptimo de una intervención está condicionado por distintos factores, siempre que sea posible debe realizarse de forma programada. La mayoría de las patologías tienen una edad óptima de corrección que, debido al continuo avance de la cirugía y de la anestesiología, son revisadas periódicamente. El pediatra debe estar al día para garantizar la intervención en las mejores condiciones y minimizar el impacto emocional en el niño.

# Grupos de Trabajo de la SEPEAP

## Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila (Coordinador)  
Hospital Universitario de Salamanca  
Dra. T. de la Calle Cabrera  
Hospital Universitario de Salamanca  
Dr. A. Martín Ruano  
Centro de Salud San Bernardo Oeste. Salamanca  
Dr. G. de la Fuente Echevarría  
Centro de Salud Perurbana Norte. Salamanca  
Dr. J. Sánchez Granados  
Hospital Universitario de Salamanca  
Dra. S. de Pedro del Valle  
Hospital Universitario de Salamanca

## Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón (Coordinador)  
Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca  
Dra. S. de Arriba Méndez  
Hospital Clínico Universitario. Salamanca  
Dr. S. García de la Rubia  
Centro de Salud Infante. Murcia  
Dr. J. Martín Ruano  
Centro de Santa Marta. Salamanca  
Dra. C. Ortega Casanueva  
Hospital Quirón San José. Madrid  
Dra. T. Sánchez Vélez  
Hospital Clínico Universitario. Salamanca

## Docencia y MIR

Dr. J. Pellegrini Belinchón (Coordinador)  
Centro de Salud de Pizarrales. Salamanca  
Dra. O. González Calderón  
Centro de Salud de Béjar. Salamanca  
Dra. M.C. Sánchez Jiménez  
Centro de Salud de Ciudad Rodrigo. Salamanca  
Dra. T. de la Calle Cabrera  
Centro de Salud Tamames. Salamanca  
Dra. M. Pérez Martín  
Hospital Infantil del Niño Jesús. Madrid  
Dr. J.M. Garrido Pedraz  
Hospital Clínico Universitario de Salamanca

## Educación para la Salud y Promoción del Desarrollo Psicoemocional

Dr. P.J. Ruiz Lázaro (Coordinador)  
Centro de Salud Manuel Merino. Alcalá de Henares. Madrid  
Dra. A.M. Rodríguez Fernández  
Pediatra de Atención Primaria. Murcia  
Dr. P.M. Ruiz Lázaro  
Hospital Universitario de Zaragoza  
Dra. I. Miguel Mitre  
Centro de Salud Los Realejos. Santa Cruz de Tenerife  
Dra. A. Pozo Rodríguez  
Centro de Salud Luis Vives Alcalá de Henares. Madrid  
Dra. A. Carrasco Torres  
Centro de Salud de Galapagar. Madrid

## Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez (Coordinador)  
Centro de Salud El Llano. Gijón  
Dr. R. Espino Aguilar  
Hospital Universitario Virgen del Valme. Sevilla  
Dr. S. García de la Rubia  
Centro de Salud La Alberca. Murcia  
Dr. R. Pelach Pániker  
Centro de Salud de Barañain II. Pamplona

Dr. C. Redondo Figueroa  
Centro de Salud Vargas. Santander  
Dr. M. Sampedro Campos  
Centro de Salud Novoa Santos. Orense  
Dra. E. Benítez Rabagliati  
Centro de Salud Doctoral-Vecindario. La Palma de Gran Canaria.  
Dr. A. Hernández Hernández  
Centro de Salud Tacoronte. Tenerife

## Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. C. Coronel Rodríguez (Coordinador)  
Centro de Salud Amante Laffon. Sevilla  
Dr. A. Hernández Hernández  
Centro de Salud de Tacoronte. Tenerife  
Dr. S. Campuzano Martín  
Centro de Salud Moaña. Pontevedra  
Dr. A. Rodríguez Nuñez  
Hospital Clínico Universitario de Santiago  
Dr. J.A. Pérez Quintero  
Centro de Salud Pino Montano. Sevilla  
Dra. A. Rubio Álvarez  
Centro de Salud Covadonga. Torrelavega. Cantabria  
Dra. V. Etayo Etayo  
Centro de Salud Tafalla. Navarra  
Dra. M. Mata Jorge  
Centro de Salud Valladolid Rural I. Valladolid  
Dr. J. Reyes Andrade  
Hospital Virgen del Rocío. Sevilla

## Pediatría Social

Dr. J. García Pérez (Coordinador)  
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid  
Dra. A.R. Sánchez V  
Centro de Salud "El Ejido". Almería  
Dra. V. Carranza  
Instituto Hispalense de Pediatría y Centro de Acogida Luis Toribio de Velasco. Sevilla  
Dr. L. Martín Álvarez  
Pediatra de Atención Primaria. Madrid  
Dr. J. Martínez Pérez  
Centro Médico MESANA. Madrid  
Dra. M. Riquelme Pérez  
Centro de Salud La Chopera. Alcobendas. Madrid  
Dra. E. Carceller Ortega  
Hospital Infanta Elena. Madrid  
Dra. A.I. Jiménez Ortega  
Hospital Infanta Elena. Madrid

## Simulación

Dr. L. Sánchez Santos (Coordinador)  
Fundación Pública Urgencias Sanitarias de Galicia 061  
Dr. A. Iglesias Vázquez  
Fundación Pública Urgencias Sanitarias de Galicia 061  
Dr. A. Rodríguez Núñez  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago  
Dr. A. Casal Sánchez  
Fundación Pública Urgencias Sanitarias de Galicia 061  
Dra. E. Cid Fernández  
Centro de Salud de Baixo Miño. Pontevedra  
Dra. E. Civantos Fuentes  
Hospital Universitario de Tenerife  
Dra. A. Concheiro Guisán  
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo  
Dr. J.A. Couceiro Gianzo  
Complejo Hospitalario de Pontevedra  
Dra. M.J. de Castro  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

Dr. M. Fernández Sanmartín  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago  
Dr. M. Fonte  
Instituto Nacional de Emergencia Médica de Portugal  
Dr. J. Luaces González  
Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol  
Dr. J. Martínez Suárez  
Hospital Central de Asturias  
Dra. P. Meseguer Yebra  
Centro de Salud de Trazo. Tordoya. A Coruña  
Dr. J. Domingo Moure González  
Complejo Hospitalario Universitario de Santiago  
Dr. M. Muñiz Fontán  
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense  
Dr. I. Oulego Erroz  
Hospital de León  
Dr. M. Pumarada Prieta  
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo

## Sueño

Dr. G. Pin Arboledas (Asesor)  
Unidad del sueño del Hospital Quirón de Valencia  
Dra. M.I. Hidalgo Vicario (Coordinadora)  
Centro de Salud Barrio del Pilar. Madrid  
Dra. C. Ferrández Gomáriz (Coordinadora)  
Centro de Salud La Laguna-Geneto. Tenerife  
Dra. A. Lluch Roselló  
Centro de Salud Ingeniero Joaquín Benlloch. Valencia  
Dra. R. Mínguez Verdejo  
Centro de Salud de Algemesí. Valencia  
Dra. T. de la Calle Cabrera  
Centro de Salud Tamames. Salamanca  
Dr. M. San Pedro Campos  
Centro de Salud Novoa Santos. Orense

## Técnicas Diagnósticas en Atención Primaria

Dr. J. de la Flor i Brú (Coordinador)  
ABS-1 Sant Vicenç dels Horts. ICS. Barcelona  
Dra. M.E. Benítez Rabagliati  
Centro de Salud de El Doctoral-Vecindario. La Palma de Gran Canaria  
Dr. G. Cabrera Roca  
Las Palmas de Gran Canaria  
Dr. S. García-Tornel Florensa  
Hospital Universitari Sant Joan de Deu. Barcelona  
Dr. J. Marés i Bermúdez  
Institut pediàtric Marés-Riera. Blanes. Girona  
Dra. I. Osiniri Kippes  
Pediatra de Atención Primaria. Figueres  
Dra. M. Ridao i Redondo  
ABS-1 Sant Vicenç dels Horts. ICS. Barcelona

## TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario (Coordinadora)  
Centro de Salud Barrio del Pilar. Madrid  
Dr. P.J. Rodríguez Hernández  
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife  
Dr. L. Sánchez Santos  
Centro de Salud de Arzúa. A Coruña  
Dr. P.J. Ruiz Lázaro  
Centro de Salud Manuel Merino. Alcalá de Henares  
Dr. J. Casas Rivero  
Hospital La Paz. Madrid  
Dr. M.A. Fernández Fernández  
Hospital del Valme. Sevilla

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia,

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org), allí encontrará:

- Información actualizada.
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno).
- Normas de publicación.
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos.

También puede consultar la revista en su edición electrónica: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)



## Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

## Secretaría de redacción

Javier Geijo Martínez  
[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

I.S.S.N. 1135-4542  
SVP: 188-R-CM  
Depósito Legal M-13628-1995

## Continuing Education Program in Community Pediatrics

### Summary

#### Editorial

- The pediatrician facing the fetal alcohol syndrome.  
An underdiagnosed disorder** 715  
M.I. Hidalgo Vicario

#### Topics on Continuous Training in Paediatrics

- Pathology of testicular descent** 718  
A.L. Luis Huertas, R. Espinosa Góngora, M.T. Muñoz Calvo

- Occult spinal dysraphism** 729  
M. Budke Neukamp

- Surgical indications in pediatric  
urologic pathology** 739  
A. Sánchez Abuín, A. del Cañizo López, R. Aguilar Cuesta,  
M.E. Molina Vázquez

- Pediatric reconstructive surgery** 750  
J.C. López Gutiérrez

#### Return to the Fundamentals

- Scheduled surgery. Surgical Calendar** 760  
E.M. De Diego García, A.R. Tardáguila Calvo

#### The Resident's Corner

- Images in Clinical Pediatrics.  
Make your diagnosis** 767  
N. Álvarez Álvarez, J. Lázaro Ramos, C. Criado Muriel

- On the Shoulders of Giants  
+Pediatri@** 771  
D. Gómez Andrés

#### Of Special Interest

- Ergonomic babywearing** 774  
E.S. López Acuña, M.A. Salmerón Ruiz

- News 781



# 29 CONGRESO NACIONAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA Y ATENCIÓN PRIMARIA- SEPEAP - **ZARAGOZA**, 22 A 24 OCTUBRE 2015



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488  
E-mail: [congresosepeap@pacifico-meetings.com](mailto:congresosepeap@pacifico-meetings.com) • [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)



M.I. Hidalgo Vicario

Directora Ejecutiva de *Pediatría Integral*

“ El síndrome alcohólico fetal es un trastorno frecuente y poco reconocido. Sus consecuencias afectan al individuo, su familia y a la sociedad en general. Los costes son muy elevados tanto en el aspecto personal como financiero. Es preciso concienciar a los profesionales sanitarios para que aumenten sus conocimientos, desarrollen y difundan tratamientos eficaces y estrategias de prevención en los diferentes niveles ”

## Editorial

# EL PEDIATRA ANTE EL SÍNDROME ALCOHÓLICO FETAL. UN TRASTORNO INFRADIAGNOSTICADO

Recientemente, May Philip *et al.*, han publicado en *Pediatrics* (noviembre 2014) un estudio que determina la prevalencia y características de los trastornos del espectro del síndrome alcohólico fetal (TESAF)<sup>(1)</sup>. Se recogió una muestra en estudiantes de 1<sup>er</sup> grado (6-7 años de edad), en una comunidad representativa del medio oeste de EE.UU. Se extrajo una muestra aleatoria del 70,5% de todos los estudiantes de primer grado inscritos en las escuelas públicas y privadas. Se examinó su crecimiento físico, desarrollo, dismorfología, nivel cognitivo y comportamiento. Las madres de los niños fueron entrevistadas para valorar el riesgo. El estudio consideró los cuadros del TESAF, que incluye 4 diagnósticos: síndrome alcohólico fetal (SAF), SAF parcial (SAFp), trastorno del neurodesarrollo relacionado con el alcohol (NDRA) y defectos congénitos relacionados con el alcohol.

Los criterios dismorfológicos diferenciaron el SAF del SAFp entre sí y de los controles no expuestos. Los NDRA no se diferenciaban de manera clara de los controles. Los resultados en 7 pruebas cognitivas y de comportamiento eran significativamente peores en los niños con TESAF. Las variables de riesgo maternos más predictivas fueron: reconocimiento tardío del embarazo, la cantidad de bebidas alcohólicas consumidas 3 meses antes del embarazo, y la cantidad de consumo de alcohol referido por el padre del niño índice. A partir de los resultados finales, se utilizaron 3 técnicas para estimar la prevalencia. El SAF en esta comunidad oscilaba del 6 al 9 por cada 1.000 niños, el SAFp del

11 al 17 por 1.000 niños, y la tasa total de TESAF se estimó en 24 a 48 por cada 1.000 niños, o 2,4% a 4,8%.

Los autores concluyen que las cifras de los niños con TESAF, en su estudio, son mucho más elevadas que la mayoría de las estimaciones previas de la población general de los Estados Unidos, Europa o Canadá. Estudios previos en EE.UU., según el Centro de Control y Prevención de Enfermedades, así como del Instituto Médico, estimaban la prevalencia del SAF en una tasa de 0,2-1,5 por mil niños y de 0,5-3,0 por mil niños, respectivamente. Estos estudios se basaban en métodos pasivos (vigilancia o estudios basados en la clínica) y parece ser que han subestimado la tasa del TESAF. En este último estudio, financiado por los Institutos Nacionales de Salud y el Instituto Nacional sobre el Abuso de Alcohol y Alcoholismo, se han utilizado parámetros más dinámicos como: el crecimiento, el desarrollo, el nivel cognitivo y el comportamiento.

El trastorno del espectro del síndrome alcohólico fetal (TESAF) es debido al consumo de alcohol materno durante el embarazo. Es un trastorno muy amplio y el SAF es solo la punta del iceberg. Hacia uno de los extremos puede estar la muerte fetal y el SAF. Si se avanza hacia el otro extremo, es posible encontrar efectos aislados del uso de alcohol prenatal: puede haber solo características faciales o solo problemas conductuales, cognitivos e, incluso, se puede ver un paciente con un cociente intelectual normal que no desarrolla todo su potencial.

El síndrome alcohólico fetal (SAF) es una de las causas más conocidas de retraso mental, ya que el alcohol es teratogéno, produciendo daños irreversibles en el Sistema Nervioso Central (SNC), además de afectar otros órganos y sistemas. No se conoce cuál es la cantidad segura de ingesta de alcohol durante el embarazo, por lo que se recomienda la abstinencia total a las madres gestantes. Se sabe que origina daños en todas las etapas del embarazo. En el primer trimestre causa anomalías estructurales: faciales, cerebrales; en el segundo hay más riesgo de aborto espontáneo y en el tercero disminuye el peso, la longitud y el crecimiento cerebral. Aproximadamente, el 70% de los niños con alta exposición prenatal al alcohol tienen alteraciones neuroconductuales, incluso si no cumplen con los criterios para SAF. Además, el 85% tienen otros factores de riesgo prenatales y postnatales, que contribuyen a los problemas neuroconductuales, por ejemplo, el cuidado prenatal deficiente, la exposición a drogas ilícitas, una historia familiar de problemas de aprendizaje, negligencia, abuso, etc.

El alcohol atraviesa libremente la placenta, por lo que los niveles de alcohol en sangre fetal se acercan a los niveles maternos a las dos horas de la ingesta materna. El feto es particularmente vulnerable al consumo materno de alcohol, debido a la eliminación ineficiente y a la exposición prolongada. El alcohol se elimina del compartimento fetal con una tasa de solo el 3 al 4%, respecto de la tasa materna. Además, gran parte del alcohol se excreta por el feto en el líquido amniótico y se “recicla” a través de la deglución fetal del líquido amniótico y la absorción intramembranosa. El daño depende de la cantidad ingerida, el patrón y tiempo de ingesta, la capacidad materna de metabolizarlo y múltiples factores individuales como polimorfismos del gen *ADH1B* (*alcohol deshidrogenasa 1B*). El cómo se producen las alteraciones no está bien determinado, pero incluye: estrés oxidativo, defectos de cierre del tubo neural/migración neuronal y alteraciones endocrinas.

Las anomalías clínicas mayores que se utilizan para el diagnóstico son: dismorfias faciales, retraso del crecimiento pre y/o postnatal y deterioro del SNC, tanto estructural como funcional (cognitivo) y alteraciones neurológicas más o menos severas (alteración de los reflejos, la coordinación, el equilibrio...)(2).

Las características clínicas pueden variar con la edad. Los dismorfismos faciales pueden ser evidentes al nacer, aunque pueden no ser reconocidos: hendiduras palpebrales cortas, labio superior delgado, filtro suave, microcefalia. El retraso del crecimiento puede ocurrir antes del nacimiento o después (peso y/o talla < P10). El deterioro del SNC puede no ser evidente hasta que el niño está en la escuela. Se pueden observar síntomas de trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), trastornos del sueño, del humor, desinhibición... Los estudios de neuroimagen y patológicos en humanos y modelos animales con exposición prenatal

al alcohol demuestran una estructura y función del cerebro anormales. Las anomalías incluyen: disminución del volumen cerebral con reducciones específicas en lóbulo frontal, cuerpo estriado, núcleo caudado, tálamo y cerebelo; adelgazamiento del cuerpo caloso; y funcionamiento anormal de la amígdala. Estas áreas influyen en el control de impulsos y el juicio, la transferencia de información entre los hemisferios, la memoria y el aprendizaje, la coordinación motora, la capacidad de trabajo hacia las metas, y la percepción del tiempo. Se puede encontrar un CI entre 20 y 120. No hay forma de distinguir el trastorno neuroconductual producido por el alcohol del producido por otros factores ambientales, es necesario por ello, conocer si hubo exposición fetal al alcohol.

Pueden verse otras anomalías menores: alteraciones de las orejas, labio leporino, paladar hendido y clinodactilia. Igualmente, otros defectos estructurales sistémicos, pueden ser: cardíacos, músculo-esqueléticos, renales, oculares y auditivos, entre otros.

Las dismorfias faciales y anomalías menores deben estar presentes para realizar el diagnóstico de SAF y SAFp, pero no son necesarias para el de NDRA, por lo que puede ser más difícil de reconocer. El retraso del crecimiento pre o postnatal es un rasgo característico del SAF, puede ser parte de las manifestaciones clínicas de SAFp y NDRA, pero no es necesaria para el diagnóstico. La afectación del SNC es un rasgo característico de SAF, y se requiere para el diagnóstico de SAF y NDRA. Puede ser parte de la clínica del SAFp, pero no es necesario para su diagnóstico (Tabla I).

**Tabla I.** Características diferenciales presentes en el SAF, SAFp y NDRA

	SAF	SAFp	NDRA
Dismorfismo facial	+	+	-/+
Alteraciones del crecimiento	+	+/-	-/+
Alteraciones del SNC	+	+/-	+

Los niños con TESAF, particularmente los que permanecen sin diagnosticar y tratar, se encuentran en alto riesgo de efectos adversos a lo largo de la vida: abandono escolar, problemas con la ley, desempleo, pobreza, derivación a servicios sociales, abuso de sustancias, conducta sexual arriesgada, problemas crónicos de salud mental, y también de muerte prematura. Sus familiares también tienen mayor riesgo de todo lo referido.

No existen unos criterios diagnósticos universalmente aceptados para el TESAF(2). Hay varios esquemas diagnósticos desarrollados por diversos consensos de expertos. Todos ellos se centran en la dismorfia facial, el retraso

de crecimiento y la afectación del SNC, pero pueden diferir en los requisitos a cumplir. Se puede usar el dado por la Academia Americana de Pediatría<sup>(3,4)</sup>, pero las preferencias pueden variar. Para el diagnóstico, es preciso cumplir los criterios clínicos expuestos, confirmar la exposición prenatal al alcohol, la exclusión de otros posibles diagnósticos y comorbilidades, y determinar el perfil neuroconductual del paciente. Se tendrá en cuenta la presencia de posibles factores de riesgo. Si se sospecha el cuadro, se derivará a un equipo multidisciplinar con experiencia: pediatra, neurólogo, psicólogo, logopeda y genetista. Este último es muy útil para excluir otros síndromes o diagnósticos coexistentes.

**En definitiva, el TESAF es un trastorno frecuente y poco reconocido** debido al consumo de alcohol materno durante el embarazo. A pesar de que es prevenible y se conocen muy bien los efectos prenatales del consumo de alcohol, siguen naciendo niños con el trastorno. Sus consecuencias afectan al individuo, su familia y a la sociedad en general. Los costes son muy elevados tanto en el aspecto personal como financiero. Es preciso concienciar a los profesionales sanitarios para que aumenten sus conocimientos, desarrollen y difundan tratamientos eficaces y estrategias de prevención, en los diferentes niveles.

**El pediatra de Atención Primaria tiene un papel importante** a desarrollar tanto en la identificación temprana de los pacientes afectados –ya que se asocia con mejores resultados– y también, para prevenir los TESAF en embarazos posteriores, identificando a las mujeres que consumen alcohol, animándolas a reducir/suspender ese consumo. Importante también será la educación en escuelas y población general, para que las mujeres eviten el consumo de alcohol antes de la concepción y durante el embarazo. Durante el diagnóstico y tratamiento de los TESAF, se pueden proporcionar estrategias educativas de ayuda a los padres y cuidadores:

- Enseñar que, un entorno familiar estable y afectivo puede proteger contra algunos de los problemas a largo plazo.
- Guías anticipadas de las dificultades neuroconductuales que pueden aparecer: memoria, comportamiento, pensamiento y comprensión de los síntomas.
- Desarrollar expectativas adecuadas. Enseñar técnicas de manejo de conducta. Preparar a los padres para los cambios relacionados con la edad, en el comportamiento y los riesgos (por ejemplo, riesgo de explotación por pares o conducta sexual inapropiada durante la adolescencia). Ayudar a reducir el estigma y la vergüenza. Evaluar a miembros de la familia para el uso de sustancias y la adicción, ayudándoles a obtener el tratamiento oportuno.
- Identificar los servicios de intervención disponibles (escuela, comunidad). Proporcionar información sobre las leyes de educación especial y favorecer la formación y adaptación de los pacientes según las diferentes edades, enseñando habilidades para la vida diaria (higiene, administración del dinero...) y profesional.

## Bibliografía

1. May PA et al. Prevalence and Characteristics of Fetal Alcohol Spectrum Disorders. *Pediatrics*. 2014; 134: 855-866.
2. Weitzman C, Rojmahamongkol. Fetal alcohol spectrum disorder: Clinical features and diagnosis. Carol Weitzman; Pat Rojmahamongkol. Uptodate. 10, 2014.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Substance Abuse and Committee on Children with Disabilities. Fetal alcohol syndrome and alcohol-related neurodevelopmental disorders. *Pediatrics*. 2000; 106: 358.
4. American Academy of Pediatrics Fetal Alcohol Spectrum Disorders Toolkit. Algorithm for Evaluation of Fetal Alcohol Syndrome (FAS) and Fetal Alcohol Spectrum Disorders (FASDs) Within the Medical Home. Disponible en: [www.aap.org/en-us/advocacy-and-policy/aap-health-initiatives/fetal-alcohol-spectrum-disorders-toolkit/Pages/Algorithm-for-Evaluation.aspx](http://www.aap.org/en-us/advocacy-and-policy/aap-health-initiatives/fetal-alcohol-spectrum-disorders-toolkit/Pages/Algorithm-for-Evaluation.aspx) (Consultado diciembre, 2014).

# Patología del descenso testicular

A.L. Luis Huertas\*, R. Espinosa Góngora\*,  
M.T. Muñoz Calvo\*\*

\*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.  
Madrid

\*\*Servicio de Endocrinología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.  
Profesora Asociada de Pediatría. Universidad Autónoma. Madrid



## Resumen

Es la malformación congénita más frecuente que afecta a los genitales externos en el varón. El descenso testicular se puede completar durante los seis primeros meses en los nacidos a término y se puede retrasar hasta los 12 meses en los prematuros. El bajo peso al nacer, ser pequeño para la edad gestacional y la prematuridad influyen en el desarrollo de la criptorquidia no sindrómica. El objetivo del tratamiento de los testículos no descendidos es la colocación del testículo en su posición escrotal normal con el objetivo de disminuir el riesgo de secuelas y complicaciones futuras, como: infertilidad, torsión, traumatismos o cáncer testicular. Aunque no existe un consenso definitivo en cuanto a la edad exacta de tratamiento, siempre se recomienda antes de los 2 años de edad. La técnica estándar para el tratamiento del teste palpable es la funiculolisis y orquidopexia, por vía inguinal. Los pacientes con testículos retráctiles deben seguirse mediante exploración anual o bianual, hasta descartar de forma definitiva la situación de maldescenso testicular

## Abstract

*Cryptorchidism is the most common congenital malformation affecting the external genitalia in male infants. The testicular descent may occur after birth and should be completed by the age of six months in term neonates and up until twelve months in premature infants. Prematurity and low weight at birth, are two factors which affect the presence of non-syndromic cryptorchidism. The normal scrotal location is the main goal of the undescended testis treatment. Thereby, the risk of future complications and sequelae such as infertility, testicular torsion, traumatismos and malignancy appearance is decreased. Currently, the age between six months and two years is the period recommended for the treatment, although a definitive agreement concerning this aspect has not still been reached yet. The inguinal funiculolisis and orchidopexia is the standard surgical technique in the treatment of maldescended palpable testis. Patients suffering from retractile testis must be followed for annual or biannual exploration until testicular maldescent has been ruled out*

**Palabras clave:** Testículo; Tratamiento; Fertilidad; Orquidopexia.

**Key words:** Testis; Treatment; Fertility; Orchidopexy.

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 718-728*

## Concepto

Es la ausencia de al menos uno de los testículos en el escroto. Puede ser unilateral (85% de los casos, más frecuente el derecho, ya que es el último en descender) o bilateral.

Es la malformación congénita más frecuente que afecta a los genitales externos en el varón, observándose en un 3-9% de los varones nacidos a término y en más del 30% de los nacidos pretérmino.

El descenso testicular se puede completar durante los seis primeros meses en los nacidos a término y se puede retrasar hasta los 12 meses en los prematuros<sup>(1)</sup>.

La criptorquidia puede aparecer aislada o asociada a otras anomalías congénitas, o ser, un signo de endocrinopatías, alteraciones cromosómicas o alteraciones del desarrollo sexual. Se incluye dentro del llamado síndrome de disgenesia testicular, que englobaría también a: hipospadias, infertilidad y cáncer testicular, asociados a una alteración del desarrollo embrionario de las células germinales, de Leydig y de Sertoli.

## Clasificación

Se considera que hasta el 40% de los testículos criptorquídicos al nacimiento bajan espontáneamente, reascienden y pueden requerir tratamiento quirúrgico<sup>(2)</sup>. Hay que realizar el seguimiento de estos pacientes hasta los 5-10 años.

- **Testículos no descendidos congénitos:** se encuentran fuera de la bolsa escrotal desde el nacimiento, y pueden ser palpables a lo largo del trayecto normal de descenso, pero no se pueden desplazar hacia el escroto o si podemos, vuelve a reascender de inmediato.
- **Testículo ausente** (anorquia): cuando no es posible encontrar la gónada tras las pruebas complementarias y la cirugía.
- **Testículo ectópico:** se encuentra fuera del trayecto normal del descenso.
- **Testículos no descendidos adquiridos:** han descendido en el primer año de vida y posteriormente reascienden. Se debe, en la mayoría de los casos, a la falta de crecimiento del cordón espermático, que permanece corto en relación con el crecimiento del niño y retrae el testículo.
- **Testículo retráctil:** permanece en el conducto inguinal y, de manera espontánea o con maniobras manuales, desciende con facilidad al escroto. En la mayoría de los casos, se debe a un reflejo cremastérico exagerado. Cuando llega la pubertad, el testículo permanece en su situación normal. No es subsidiario de tratamiento y solo requieren seguimiento por tener mayor riesgo de ascenso.

## Etiopatogenia

### Formación testicular en la vida fetal

La gónada indiferenciada comienza a desarrollarse durante la 7ª semana de edad gestacional. La diferenciación testicular precisa de la presencia del gen *SRY* (brazo corto del cromosoma Y) y de la activación del gen *SOX9*. La diferenciación de los genitales externos y del seno urogenital se produce por la acción de la dihidrotestosterona (DHT), resultante de la reducción intracelular de la testosterona por la 5- $\alpha$  reductasa tipo 2. DHT y testosterona actúan sobre el mismo receptor de andrógenos, pero la DHT posee una mayor potencia androgénica.

### Descenso testicular

#### Fase transabdominal

Los testículos se deslizan por la cavidad abdominal hasta situarse junto al orificio inguinal interno, hacia la semana 15 de gestación. Esta fase está regulada por *INSL3* (*insuline-like 3*), que es un marcador sensible de la diferenciación y función de las células de Leydig, encargado de masculinizar el *gubernaculum testis* para el descenso testicular.

#### Fase inguino-escrotal

A partir de la 28ª semana de gestación, el testículo que se encuentra en la entrada del canal inguinal, es guiado por el *gubernaculum testis* hasta el escroto, situación que alcanza en la semana 35. Esta fase depende de la producción y acción androgénica normal, que actúa a través de su receptor. Las mutaciones en el receptor de andrógenos producen alteraciones en el desarrollo de los genitales internos y externos. En el síndrome de insensibilidad parcial a los andrógenos, se ha encontrado asociación con criptorquidia.

#### Testículo postnatal

Durante los 6 primeros meses de vida postnatal, se produce una elevación transitoria de las gonadotropinas que estimulan las células de Leydig,

produciendo un incremento de los niveles de testosterona. Asimismo, se produce un aumento de los niveles séricos de inhibina B y de hormona anti-mülleriana (AMH), secretadas por las células de Sertoli.

### Causas genéticas

La criptorquidia puede estar relacionada con diferentes alteraciones cromosómicas, como: el síndrome de Klinefelter o las alteraciones estructurales del cromosoma Y.

Se han descrito síndromes, en los que la criptorquidia constituye un rasgo clínico: síndrome de Noonan, Prader-Willi y Beckwith-Wiederman, entre otros.

Las mutaciones en el gen *INSL-3* y en su receptor *RXFP2* (*relaxine/insuline-like family peptide receptor 2*) se asocian a criptorquidia. Otros genes candidatos son: el del receptor de andrógenos (*AR*) y el del receptor alfa de los estrógenos (*ESR1*).

### Factores ambientales

La prematuridad, el bajo peso al nacer y el ser pequeño para la edad gestacional influyen en el desarrollo de la criptorquidia no sindrómica.

La mayor incidencia se debería al mayor contacto con sustancias químicas con propiedades estrogénicas, que son capaces de interferir en la síntesis o en la acción de los andrógenos, son los llamados disruptores endocrinos, que incluyen: pesticidas, filatos y talaños (constituyente de algunos plásticos)<sup>(3)</sup>.

### Factores maternos

El consumo de analgésicos maternos de manera prolongada durante el 1º-2º trimestre de la gestación aumenta el riesgo de criptorquidia.

## Diagnóstico

### Anamnesis

- Antecedentes familiares de criptorquidia u otras alteraciones relacionadas (trastornos de la olfacción e hipospadias, entre otros).
- Antecedentes obstétricos: edad gestacional, peso al nacimiento,

ingesta o contacto con fármacos antiandrogénicos.

- Preguntar sobre el momento desde que apreciaron la falta del testículo de la bolsa, y de si fue uni o bilateral.

### Exploración física

Se debe realizar la exploración en un ambiente cálido. El paciente debe estar en decúbito supino, con las piernas flexionadas y en abducción completa. En caso de duda, se puede explorar en posición de “cuclillas” o bien realizar la exploración de Taylor (niño sentado con las piernas cruzadas).

Se debe valorar:

- Si el testículo está en el canal inguinal.
- Si existe asimetría o hipoplasia de escroto.
- El tamaño, la consistencia y la movilidad del testículo.
- La palpación de la zona inguino-escrotal: se deslizarán los dedos a lo largo del canal inguinal hasta la base del escroto para detectar el testículo. Se debe registrar en la exploración: la localización, el volumen y la consistencia del mismo.

### Estudios hormonales

Ante la presencia de criptorquidia unilateral asociada a otras anomalías, criptorquidia bilateral o ausencia de testículos palpables, se debe descartar un trastorno de la diferenciación sexual, debiendo realizar los siguientes estudios hormonales:

- *Cariotipo*.
- *Gonadotropinas y testosterona basales*: antes de los seis meses de edad.
- *Inhibina B y AMH*: son marcadores de integridad de las células de Sertoli, y se pueden detectar durante el periodo prepuberal.
- *Estímulo con HCG* (hormona gonadotropina coriónica de efecto similar a la LH, estimulando la secreción de testosterona). Existen diferentes protocolos, siendo los más aceptados aquellos que administran tres dosis de HCG a días alternos de: 500 UI de HCG en menores de dos años, 1000 UI

entre los dos y los cuatro años, 1500 UI hasta los 12 años y 2500 UI a partir de esta edad). Se considera una respuesta normal, unos valores de testosterona tras el estímulo de 1-1,5 ng/mL. Esta prueba tiene un valor predictivo positivo del 89% y negativo del 100%; por lo que, su negatividad es diagnóstica de anorquia, y su positividad sugiere la presencia de testículo de tamaño suficiente para intentar la orquidopexia. Actualmente, no disponemos de HCG en nuestro país, pero se puede solicitar por medicación extranjera.

### Pruebas de imagen

*Ecografía*: permite visualizar la presencia de testículos en la zona inguino-escrotal. Presenta una sensibilidad del 96% y una especificidad del 100%.

*Resonancia magnética*: es de utilidad en los testículos intraabdominales, con el inconveniente de precisar la sedación en el niño y el alto coste. La *angioresonancia* se considera la prueba de elección en los pacientes que la ecografía preoperatoria no ha sido capaz de localizar el tejido testicular.

### Tratamiento

El objetivo del tratamiento de los testículos no descendidos es la colocación del testículo en su posición escrotal normal, con el objetivo de disminuir el riesgo de secuelas y complicaciones futuras, como: infertilidad, torsión, traumatismo o cáncer testicular.

Aunque tradicionalmente se han aplicado tratamientos médicos con gonadotropinas, en la actualidad el tratamiento indicado en la criptorquidia es *siempre quirúrgico*; ya que además de descender el testículo al escroto, permite la exploración del parénquima testicular y la confirmación de la existencia o no de un proceso vaginal persistente (*conducto peritoneo-vaginal persistente, cpvp*: pliegue peritoneal que acompaña a los testículos en su descenso desde el abdomen durante la gestación). La eliminación

de tejido testicular atrófico, malformado y no viable, así como el cierre mediante ligadura de este proceso vaginal, evitan los riesgos futuros de degeneración maligna y de aparición de hernia inguinal, respectivamente.

Algunos autores proponen la asociación de tratamiento hormonal al tratamiento quirúrgico, en casos individualizados, con el fin de mejorar la fertilidad, sin que exista un consenso universal a este respecto; ya que, los resultados, como se comenta posteriormente, son en muchos casos contradictorios.

### Tratamiento quirúrgico

Los aspectos fundamentales a tener en cuenta en el tratamiento quirúrgico del maldescenso testicular son: la edad indicada para la intervención quirúrgica, la distinción entre testes palpables y no palpables en cuanto a la elección de las técnicas quirúrgicas a realizar, y el seguimiento de los testes retráctiles (“en ascensor”) hasta descartar definitivamente un ascenso testicular que requiera tratamiento quirúrgico.

### Edad

Las recomendaciones actuales indican el tratamiento quirúrgico en torno al año de edad, al considerarse una etapa en la que el procedimiento quirúrgico es ya seguro, y ante la teoría de que en este momento hay tiempo para la recuperación de una fertilidad dañada, sobre todo, en los testículos no palpables situados proximalmente al anillo inguinal interno, en los que se ha confirmado un mayor riesgo de depleción de células de Leydig y germinales testiculares<sup>(4)</sup>.

Nunca debe llevarse a cabo antes de los 6 meses de edad, ya que es un periodo en el que se puede producir el descenso testicular al escroto de forma espontánea.

Aunque no existe un consenso definitivo en cuanto a la edad exacta de tratamiento, siempre se recomienda antes de los 2 años de edad, justificado por la posibilidad de poder ofrecer la oportunidad de que se produzca este denominado *rescate* (“catch up”) de una fertilidad deteriorada descrita en pacientes con criptorquidia en estas

edades<sup>(5)</sup>. Estas recomendaciones se basan en los resultados publicados en pacientes con maldescenso testicular operados al año de edad, que demuestran un mayor crecimiento del volumen testicular (medido por ecografía) y mejores índices de espermiogénesis detectados mediante contajes histológicos de células germinales y de Leydig, en biopsias testiculares realizadas durante los procedimientos quirúrgicos en estas etapas<sup>(6)</sup>. Falta por esclarecer, sin embargo, si estos hallazgos histológicos se correlacionan con una infertilidad futura, siendo necesarios estudios prospectivos en adultos, en los que se pueda investigar su fertilidad mediante análisis del semen, estudios hormonales o adquisición de la paternidad, no disponibles aún en la actualidad.

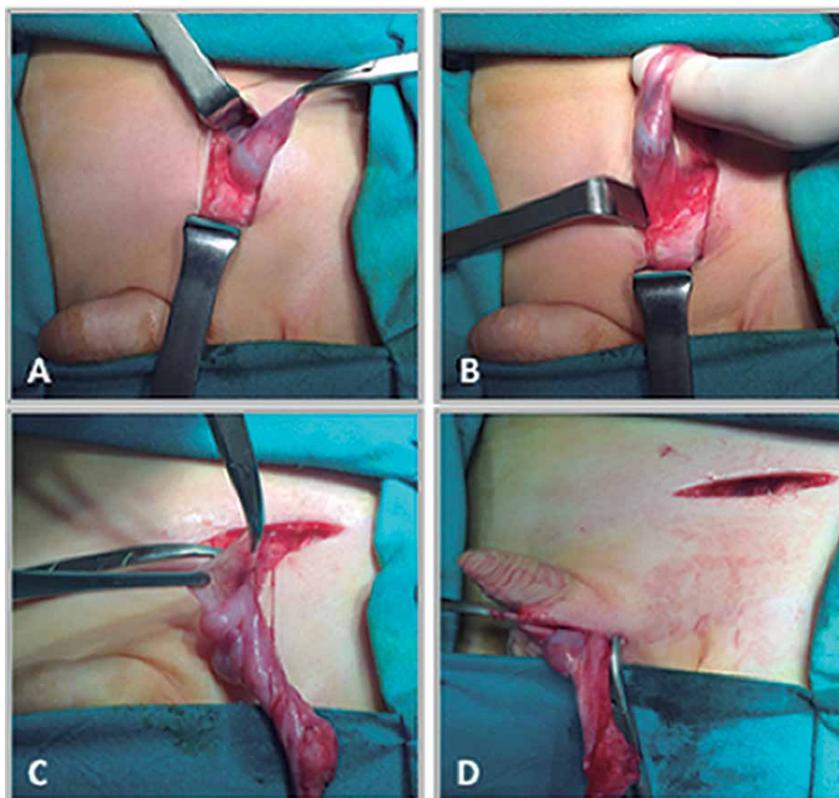
#### Testículos palpables

La técnica estándar para el tratamiento del teste palpable es la *funiculolisis y orquidopexia*, por vía inguinal, que consiste en sección del *gubernáculum* y disección del músculo cremáster y de los elementos del cordón (vasos espermáticos y conducto deferente) para la liberación del testículo de sus fijaciones al pubis, así como la ligadura del cpvp, si existe, y fijación del testículo al escroto mediante sutura en un plano inferior al dartos.

Mediante este procedimiento, el éxito de posicionamiento testicular en el escroto es del 96%<sup>(7)</sup>. Habitualmente, se considera un proceso de cirugía mayor ambulatoria (CMA), excepto en los pacientes menores de un año, en los que por consideraciones anestésicas, se recomienda el ingreso hospitalario durante las 24 horas posteriores a la intervención quirúrgica.

No está indicada la administración de antibioterapia profiláctica de forma sistemática. Aunque generalmente, en los casos de maldescenso testicular bilateral, se indica un tratamiento quirúrgico escalonado en dos tiempos, en los pacientes con testículos palpables y de localización distal, es posible el tratamiento quirúrgico bilateral en un solo procedimiento.

A continuación, se enumeran los pasos clave de esta técnica quirúrgica,



**Figura 1.** Orquidopexia por vía inguinal: principales pasos quirúrgicos. **A.** Teste en canal inguinal. **B.** Exteriorización de teste y cordón espermático con fijación de *gubernáculum* a pubis. **C.** Disección para ligadura de conducto peritoneovaginal (cpvp). **D.** Descenso testicular desde canal inguinal a bolsa escrotal para posterior orquidopexia.

para la que es fundamental el buen conocimiento de la anatomía del retroperitoneo en la zona inguinal (Fig. 1).

1. La intervención se inicia mediante la realización de una incisión cutánea inguinal transversa sobre el anillo inguinal interno.
2. Movilización del teste y cordón espermático mediante la sección del gubernáculum, que fija el teste al pubis. En este momento, se comprueba el aspecto del teste y se informa sobre su localización exacta, tamaño y posibles malformaciones existentes. Extirpación de apéndices testiculares o del epidídimo si se confirman.
3. Sutura del proceso vaginal mediante ligadura y sección del cpvp, si existe. La disección retroperitoneal, a través del anillo inguinal interno, es crucial para la movilización del cordón y del testículo y permite la realización de la pexia testicular en el escroto con mínima tensión.

4. Disección de los elementos del cordón, para eliminar tensión en la orquidopexia y apertura del canal inguinal en sentido proximal, si es necesaria para el descenso testicular. En este paso, se debe tener especial cuidado en la disección de los vasos del cordón, para evitar la atrofia testicular, y en no lesionar el nervio ilioinguinal, que discurre por el canal inguinal adyacente al cordón espermático.
5. Por último: incisión escrotal cutánea y creación de la bolsa escrotal en el plano inferior al dartos, donde se aloja el teste mediante sutura del mismo con material absorbible. Sutura de ambos abordajes: inguinal y escrotal, por planos.

Una alternativa a la vía inguinal es la orquidopexia por vía escrotal o técnica de Bianchi, indicada cuando el teste está en una posición distal al anillo inguinal externo, siendo este

accesible desde el escroto<sup>(8)</sup>. Mediante este abordaje, se realiza una única incisión escrotal (en su región superior), continuando con los mismos pasos de disección retroperitoneal, anteriormente descritos en la vía inguinal. Cuando la indicación quirúrgica es correcta y se lleva a cabo en testículos distales al anillo inguinal externo, la tasa de éxitos y complicaciones es similar a la técnica convencional inguino-escrotal<sup>(9)</sup>; por lo que, la elección de una u otra técnica se hará en función de la experiencia y preferencias particulares del cirujano.

Durante el periodo postoperatorio (por cualquiera de los procedimientos descritos), se debe evitar el esfuerzo físico y los deportes que provoquen microtraumatismos en la zona escrotal, que puedan incrementar la inflamación de la zona quirúrgica y/o movilizar el testículo (montar en bicicleta, por ejemplo), durante aproximadamente un mes.

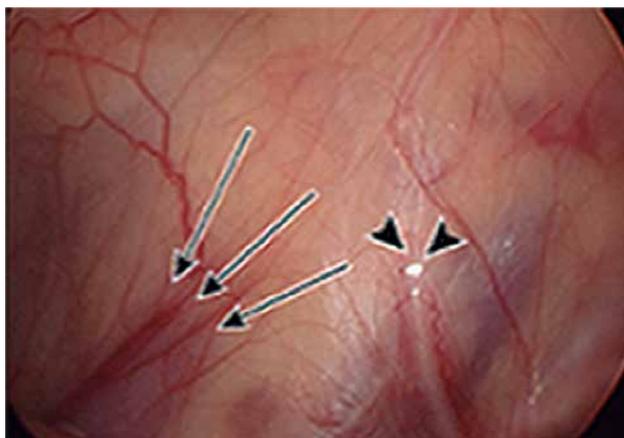
El seguimiento postoperatorio, se realizará a intervalos variables (comenzando cada 3-6 meses durante el primer año), valorando la posición del testículo y su crecimiento en cada revisión, hasta la pubertad.

A excepción de los cambios inflamatorios locales en el postoperatorio inmediato, las complicaciones producidas a largo plazo son poco frecuentes y consisten en: atrofia testicular (0,3%) o reascenso (4%), requiriendo reintervención quirúrgica en este último caso.

#### Testículos no palpables

En el tratamiento de los testículos no palpables, se puede optar por un abordaje inicial por vía inguinal, o bien por una exploración abdominal por laparoscopia que nos permitirá tanto confirmar la localización del testículo intraabdominal, como su tratamiento, al ser un procedimiento diagnóstico-terapéutico.

Siempre, en ambos casos, la primera medida a realizar antes de la intervención quirúrgica es la exploración de ambos testículos bajo anestesia; ya que hasta en un 20% de testes no palpables, estos se palpan en la región



**Figura 2.** Teste no palpable: procedimiento laparoscópico. Imagen laparoscópica a nivel del anillo inguinal interno, que muestra los vasos espermáticos con extremo ciego (flechas) y conducto deferente amputado (puntas de flecha); junto a ausencia de testículo.

inguinal, hecho que descarta la realización de un abordaje laparoscópico, estando indicada la orquidopexia por vía inguinal.

La *exploración laparoscópica* (habitualmente mediante la colocación de un trócar umbilical para la introducción de una óptica) permite: confirmar la presencia o ausencia de testículos intraabdominales, su entrada en el canal inguinal (la no visualización ecográfica no descarta su presencia) y su aspecto, estando indicada su extirpación en el caso de testículos atroficos y no viables mediante esta vía<sup>(10-12)</sup>. Con esta técnica, además de poder explorar la cavidad abdominal y confirmar el diagnóstico de teste intraabdominal, se pueden explorar los anillos inguinales, evaluar la persistencia del proceso vaginal y examinar los elementos del cordón espermatóico: conducto deferente y vasos espermatóicos.

Los hallazgos laparoscópicos son variables, existiendo distintas posibilidades según la siguiente distribución:

- Entrada de los elementos del cordón al canal inguinal a través del anillo inguinal interno (40%).
- Testículo atrofico/restos no viables (11%).
- Vasos espermatóicos con terminación "ciega" (10%).
- Testículo intraabdominal viable (37%).

En el primer caso, en el que se confirma la presencia del cordón espermatóico entrando en el canal inguinal, se debe continuar la exploración quirúrgica por vía inguinal para confirmar

la existencia de testículo y fijarlo a la bolsa escrotal si este es viable.

Si se observa un cordón espermatóico con un extremo ciego atrofico ("blind ending cord"), situación considerada como atrofia testicular, se da por finalizado el procedimiento, no siendo necesaria la exploración inguinal (Fig. 2).

En el caso en el que se objetive la presencia de testículo intraabdominal viable, se puede continuar el procedimiento de descenso y pexia testicular en el escroto, tanto por vía laparoscópica como por vía inguinal.

En los casos de cordones espermatóicos cortos, en los que no es posible el descenso testicular a escroto, la técnica laparoscópica *gold standard* es la denominada "técnica de Stephens-Fowler"<sup>(10-12)</sup>. Consiste en un procedimiento quirúrgico secuencial, en el que en el primer tiempo, se realiza la coagulación de los vasos espermatóicos, dejando la vascularización del teste con el aporte vascular de la arteria deferencial. El objetivo del tratamiento en dos tiempos es dar tiempo para el desarrollo de vasos colaterales desde la arteria deferencial para la vascularización del testículo. El segundo procedimiento en el que se realiza el descenso testicular definitivo, se indica a partir de los 6 meses de la primera intervención quirúrgica.

Aunque está aceptada la variante de la técnica Stephens-Fowler en un solo tiempo, esta es menos aceptada por el mayor riesgo de atrofia testicular. Así, la probabilidad de supervivencia testicular en dos tiempos está en torno

al 90%, frente al 50-60% en un solo tiempo<sup>(13)</sup>. En aquellos pacientes en los que se observe un cordón espermático largo, se podrá optar por el descenso del testículo por el canal inguinal y pexia escrotal, tal y como se realiza por vía inguinal.

Por último, la orquiectomía laparoscópica se indica en aquellos casos, en los que se confirma un testículo intraabdominal atrófico.

Si se opta por el *abordaje inguinal*: se realiza una exploración del canal inguinal en busca del cordón espermático y testículo, tal y como se ha descrito para los testes palpables, realizándose orquidopexia inguinal si se confirma un testículo viable, o extirpación de restos testiculares si se diagnostica atrofia testicular. Cuando no se visualizan el teste ni los elementos del cordón en el canal inguinal, se continuará la disección hacia el peritoneo a través del anillo inguinal interno, en busca de los elementos del cordón espermático y del testículo. Si aun así, no se observan dichos elementos, se realizará una laparoscopia en busca de hallazgos intraabdominales.

Como consideración general en los testículos no palpables bilaterales, para cualquiera de las técnicas elegidas, se recomienda la orquidopexia en dos tiempos, retrasando el descenso testicular del segundo lado para dar tiempo a evaluar los resultados de la primera orquidopexia.

En aquellas situaciones en las que se haya producido atrofia testicular en el primer teste operado, existe la posibilidad de hacer una cirugía menos agresiva en el contralateral, con menor disección del cordón espermático y menor riesgo de atrofia testicular, dejando el testículo en posición inguinal palpable, para conservar una adecuada función hormonal<sup>(11)</sup>. Esta medida también es aconsejable en el maldescenso testicular unilateral, en el que no es posible descender el teste a escroto en un primer momento.

Por último, es importante señalar que la biopsia testicular no es un procedimiento rutinario indicado durante las técnicas de orquidopexia, siendo recomendada solo en situaciones espe-

ciales, como en los casos de genitales ambiguos, alteraciones cromosómicas o como parte de otros estudios en pacientes con patologías endocrino-lógicas<sup>(11)</sup>.

#### Complicaciones del tratamiento quirúrgico

**Dentro de las complicaciones del tratamiento quirúrgico, la más importante es la atrofia testicular, que se puede producir tanto por daño de los vasos espermáticos en la manipulación del cordón durante la reparación quirúrgica, como por cambios inflamatorios severos locales durante el postoperatorio, describiéndose hasta en el 1,8% de los casos más severos<sup>(7)</sup>.**

A parte de los cambios inflamatorios típicos, otras complicaciones posibles son: infección de herida quirúrgica, hemorragia local y formación de hematomas, presencia de hernia inguinal en los casos en los que no se ha reparado un proceso vaginal persistente, o el reascenso testicular. En estas dos últimas situaciones, será necesaria la reintervención quirúrgica.

#### Testículos retráctiles

**Los pacientes con testículos retráctiles deben seguirse mediante exploración anual o bianual hasta descartar de forma definitiva la situación de maldescenso testicular.**

La media del tiempo de seguimiento es de 2-3 años, y la tasa de "ascenso tardío" ocurre en 1/3 de los

casos aproximadamente, estando indicada la cirugía dentro de los 6 meses desde el momento del diagnóstico. En el resto de los pacientes, los testes descienden espontáneamente o quedan como retráctiles, por lo que en la mayoría de los casos no está indicado el tratamiento quirúrgico.

#### Tratamiento hormonal

Puesto que las concentraciones de testosterona son un factor local influyente fundamental en el descenso testicular y aunque, como se ha comentado anteriormente, el tratamiento de elección es indiscutiblemente quirúrgico, algunos autores recomiendan en las *Guías de la Sociedad Europea de Urología Pediátrica* (Tabla I), el tratamiento hormonal con gonadotropina coriónica humana (hCG) u hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH) en casos seleccionados, con el objetivo de estimular la producción testicular de testosterona hasta alcanzar las concentraciones necesarias de la misma, que permitan el descenso del testículo al escroto<sup>(12)</sup>. Sin embargo, el hecho de que los resultados obtenidos con estas recomendaciones no hayan podido considerarse exitosos de una forma global, supone que no esté justificado la administración de tratamiento hormonal de forma generalizada<sup>(14)</sup>. Los porcentajes máximos de descenso testicular obtenidos se describen entre el 10%-20%, con riesgo además de reascenso posterior en un 20% de estos<sup>(7,12)</sup>,

**Tabla I.** Recomendaciones en maldescenso testicular (Sociedad Europea de Urología Pediátrica. *Guidelines* 2011-2013)<sup>(12)</sup>

Testículos retráctiles no requieren tratamiento quirúrgico. Necesario seguimiento clínico

Edad del tratamiento quirúrgico: lo más recomendable es entre los 12-18 meses de edad

En los testículos no palpables, la técnica de elección es la laparoscopia, con una sensibilidad y especificidad del 100% en la identificación de los testículos intraabdominales. Técnica diagnóstico-terapéutica

El tratamiento hormonal adyuvante al tratamiento quirúrgico no está indicado de forma sistemática, requiriendo una evaluación individualizada

Ante un testículo intraabdominal en un paciente > de 10 años, con teste contralateral sano, la orquiectomía es una opción aceptada ante el riesgo teórico de malignización

por lo que la indicación prioritaria del tratamiento hormonal se centra en la mejora de la fertilidad en la etapa post-puberal<sup>(12,15,16)</sup>.

Además, el hecho de que se hayan observado mayores porcentajes de éxito en los testículos localizados más distalmente hace suponer que los datos informados como exitosos se refieran a testículos con mayor probabilidad de descenso espontáneo o incluso retráctil. Pero más aún, algunos autores proscriben este tipo de tratamiento, argumentando daños sobre la espermatogénesis, con incremento de la apoptosis de células germinales, producción de cambios inflamatorios y disminuciones del volumen testicular<sup>(11)</sup>.

Como conclusión general, la mayoría de los grupos de cirujanos pediátricos descartan el tratamiento hormonal generalizado, recomendándolo solo en casos individualizados como: criptorquidia bilateral, niños > 1 año con testículos pequeños en la ecografía, testículos abdominales, en testículos únicos o si el contralateral se ha dañado anteriormente<sup>(10)</sup>, con el objetivo de mejorar la fertilidad.

Los efectos secundarios del tratamiento hormonal son reversibles, consistentes fundamentalmente en signos de virilización: pigmentación escrotal, alargamiento peneano, erecciones frecuentes, ganancia de peso, crecimiento de vello pubiano, y a veces comportamiento agresivo.

### Pronóstico: fertilidad y cáncer testicular

Desde hace décadas es sabido que los pacientes con diagnóstico de criptorquidia presentan un mayor riesgo de infertilidad y de desarrollo de tumores malignos testiculares en la edad adulta. La gran mayoría de los estudios realizados hasta la fecha pretenden establecer de qué manera influyen los diferentes aspectos de la patología del descenso testicular, tanto en la capacidad reproductiva como en el riesgo de padecer cáncer testicular. A la luz de las investigaciones publicadas en las últimas décadas, se ha ido adelantando la indicación de orquidopexia

a una edad cada vez más temprana, situándola actualmente, entre los seis meses y un año de edad. En este sentido, la hipótesis de que el tratamiento quirúrgico precoz es beneficioso para mejorar la espermatogénesis y disminuir el riesgo de desarrollo de tumores a largo plazo, parece cobrar cada vez más evidencia<sup>(17)</sup>. Sin embargo, esta práctica es relativamente reciente, por lo que aún carecemos de estudios prospectivos randomizados que puedan corroborar estas teorías y que puedan establecer el pronóstico real de estos pacientes.

### Fertilidad

La criptorquidia se ha considerado desde siempre una causa de infertilidad o subfertilidad. Se ha demostrado que los pacientes con criptorquidia bilateral tienen peor pronóstico en este sentido. Por lo que parece que, en casos unilaterales, el testículo sano contralateral puede suplir la deficiencia del teste ascendido<sup>(17)</sup>.

**Alteraciones de la fertilidad se han descrito en un 33% de los casos unilaterales y en un 66% de los bilaterales.**

Existen dos momentos claves en la diferenciación espermática en la infancia: a los 2-3 meses de edad, cuando la célula germinal por la influencia de la elevación de gonadotropinas (FSH/LH) y testosterona pasa a espermatogonia, que es considerada la célula madre espermática; y a los 4 años de edad, cuando comienza la meiosis, apareciendo los primeros espermatoцитos primarios, que permanecen quiescentes hasta el estímulo hormonal de la pubertad.

Algunos autores han documentado fallos en la maduración andrógeno-dependiente de las células germinales a espermatogonias en testículos criptorquídicos, lo que implica un bajo recuento de células madre para la posterior espermatogénesis postpuberal y, por lo tanto, mayor riesgo de infertilidad<sup>(18)</sup>. Sin embargo, no se ha podido demostrar una relación estadísticamente significativa entre los hallazgos histológicos en el momento de la

orquidopexia en el niño y los parámetros de fertilidad (niveles hormonales y seminogramas) en la edad adulta por lo que, actualmente, no se recomienda realizar biopsias testiculares para predecir la futura fertilidad<sup>(19)</sup>.

### Cáncer testicular

Se sabe que la criptorquidia aislada es un factor de riesgo para el desarrollo de tumores testiculares en la edad adulta. Entre el 5-10% de los pacientes adultos con cáncer testicular tienen historia previa de criptorquidia en la infancia<sup>(20)</sup>. Aunque las cifras varían mucho según las diferentes publicaciones, se estima que un varón que nace con criptorquidia tiene, aproximadamente, 3 veces más riesgo de padecer cáncer testicular que un hombre sano<sup>(20)</sup>. Además, sabemos que este riesgo aumenta cuanto más tarde se realice la corrección quirúrgica. El testículo contralateral que se encuentra en una posición normal, no parece tener aumentado el riesgo de padecer cáncer testicular.

**Los tumores testiculares asociados a testículos criptorquídicos no aparecen en la infancia, sino posteriormente, entre los 20-40 años de edad. Los más frecuentemente asociados a esta patología son los seminomas, que surgen a partir de células germinales mutadas.**

Aunque no se ha podido demostrar de forma clara el origen exacto, parece que en los pacientes con criptorquidia, las células malignas tienen su origen en las células germinales neonatales, que no pudieron madurar a espermatogonia durante los primeros meses de vida y que quedan quiescentes en el parénquima testicular. Cómo influyen en este proceso de carcinogénesis los factores ambientales a los que está sometido el teste ascendido (mayor temperatura), está aún por determinar<sup>(18)</sup>. Los factores de riesgo demostrados para el padecimiento de tumores malignos testiculares en pacientes con criptorquidia son: la afectación bilateral, la presentación del teste en posición intraabdominal y la corrección quirúrgica tardía, siendo peor, si esta

se realiza después de la pubertad o no se lleva a cabo.

## Funciones del pediatra de Atención Primaria

Se recomienda la exploración de los genitales externos en el primer control de salud de los varones tras el nacimiento y a los 6 meses de edad, así como en cualquier momento, si no se hubiera realizado previamente.

Los niños con criptorquidia deben ser derivados a un cirujano o urólogo infantil, si la situación persiste a los 6 meses o cuando se detecte a una edad posterior.

En presencia de criptorquidia bilateral y/o hipospadias u otra alteración genital externa, se derivará lo antes posible para estudio genético y endocrinológico.

Los pacientes con testículos retráctiles deben seguirse mediante exploración anual o bianual hasta descartar de forma definitiva la situación de maldescenso testicular. No requieren tratamiento, pero sí controles en los exámenes de salud, ante la posibilidad de un "ascenso tardío" que ocurre en 1/3 de los casos aproximadamente.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\*\* Abaci A, Catli G, Anik A, Böber E. Epidemiology, classification and management of undescended testes: does medication have value in its treatment? *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 5: 65-72, 2013.
- 2.\*\* Lee PA, Houk CP: Cryptorchidism. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 20:210-216, 2013.
- 3.\*\*\* Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, Baskin LS, Baxter CG, Cheng EY et al; American Urological Association. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline. *J Urol.* 2014 Aug; 192(2): 337-45.
4. Tasian GE, Hittelman AB, Kim GE, DiSandro MJ, Baskin LS: Age at or-

- chiopexy and testis palpability predict germ and Leydig cell loss: clinical predictors of adverse histological features of cryptorchidism. *J Urol.* 182: 704-709, 2009.
5. Kim SO, Hwang EC, Hwang IS, Oh KJ, Jung SI, Kang TW et al. Testicular catch up growth: the impact of orchiopexy age. *Urology.* 78: 886-889, 2011.
- 6.\*\* Kollin C, Granholm T, Nordenskjold A, Ritzén EM Growth of spontaneously descended and surgically treated testes during early childhood. *Pediatrics.* 131: e1174-1180, 2013.
7. Penson D, Krishnaswami S, Jules A, McPheeters ML: Effectiveness of hormonal and surgical therapies for cryptorchidism: a systematic review. *Pediatrics.* 131: e1897-1907, 2013.
8. Bassel YS, Scherz HC, Kirsch AJ: Scrotal incision orchiopexy for undescended testes with or without a patent processus vaginalis. *J Urol.* 177: 1516-1518, 2007.
- 9.\* Gutiérrez Dueñas JM, Lorenzo G, Ardelá Díaz E, Martín Pinto F, Domínguez Vallejo FJ.: [First results of the orchiopexy via scrotal approach]. *Cir Pediatr.* 24: 79-83, 2011.
- 10.\*\* Evi Comploj AP: Diagnosis and Management of Cryptorchidism. *European Urology Supplements.* 11: 2-9, 2012.
- 11.\*\*\* Ritzén EM, Bergh A, Bjerknes R, Christiansen P, Cortes D, Haugen SE, et al: Nordic consensus on treatment of undescended testes. *Acta Paediatrica.* 96:638-643, 2007.
- 12.\*\*\* Tekgüll SRE, Gerharz P. Cryptorchidism in Urology ESfPUEAo (ed). *Guidelines on Paediatric Urology*, 2013.
13. Esposito C, Iacobelli S, Farina A, Perricone F, Savanelli A, Settini A.: Exploration of inguinal canal is mandatory in cases of non palpable testis if laparoscopy shows elements entering a closed inguinal ring. *Eur J Pediatr Surg.* 20: 138-139, 2010.
- 14.\* Ludwikowski B, Gonzalez R: The controversy regarding the need for hormonal treatment in boys with unilateral cryptorchidism goes on: a review of the literature. *European journal of pediatrics.* 172: 5-8, 2013.
15. Jallouli M, Rebai T, Abid N, Bendhaou M, Kassim M, Mhiri R.: Neoadjuvant gonadotropin-releasing hormone therapy before surgery and effect on fertility index in unilateral undescended testes: a prospective randomized trial. *Urology.* 73: 1251-1254, 2009.
- 16.\* Schwentner C, Oswald J, Kreczy A, Lunacek A, Bartsch G, Deibl M et al: Neoadjuvant gonadotropin-releasing hormone therapy before surgery may improve the fertility index in undescended testes: a prospective randomized trial. *J Urol.* 173: 974-977, 2005.
- 17.\*\*\* Kollin C, Ritzén EM: Cryptorchidism: a clinical perspective. *Pediatr Endocrinol Rev.* 11 Suppl 2: 240-250, 2014.
18. Hutson JM, Balic A, Nation T, Southwell B: Cryptorchidism. *Semin Pediatr Surg* 19: 215-224, 2010.
19. Kraft KH, Canning DA, Snyder HM, 3rd, Kolon TF: Undescended testis histology correlation with adult hormone levels and semen analysis. *J Urol.* 188: 1429-1435, 2012.
- 20.\*\* Lip SZ, Murchison LE, Cullis PS, Gowan L, Carachi R: A meta-analysis of the risk of boys with isolated cryptorchidism developing testicular cancer in later life. *Arch Dis Child.* 98: 20-26, 2013.

## Bibliografía recomendada

- Abaci A, Catli G, Anik A, Böber E. Epidemiology, classification and management of undescended testes: does medication have value in its treatment? *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 5: 65-72, 2013.

Los factores etiológicos más importantes en el desarrollo de la criptorquidia son: genéticos, hormonales y anatómicos. Según el *Consenso de Países Nórdicos en 2007*, la cirugía es el tratamiento de elección y debe estar indicada entre los 6 y 12 meses de edad.

- Kolon TF, Herndon CD, Baker LA, Baskin LS, Baxter CG, Cheng EY et al; American Urological Association. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline. *J Urol.* 2014 Aug; 192(2): 337-45.

Esta guía recomendada para atención primaria y especializada, plantea una actualización en la evaluación diagnóstica y el tratamiento de la criptorquidia. Asimismo, sugiere que la cirugía podría reducir los efectos secundarios a largo plazo, como la infertilidad o el cáncer testicular.

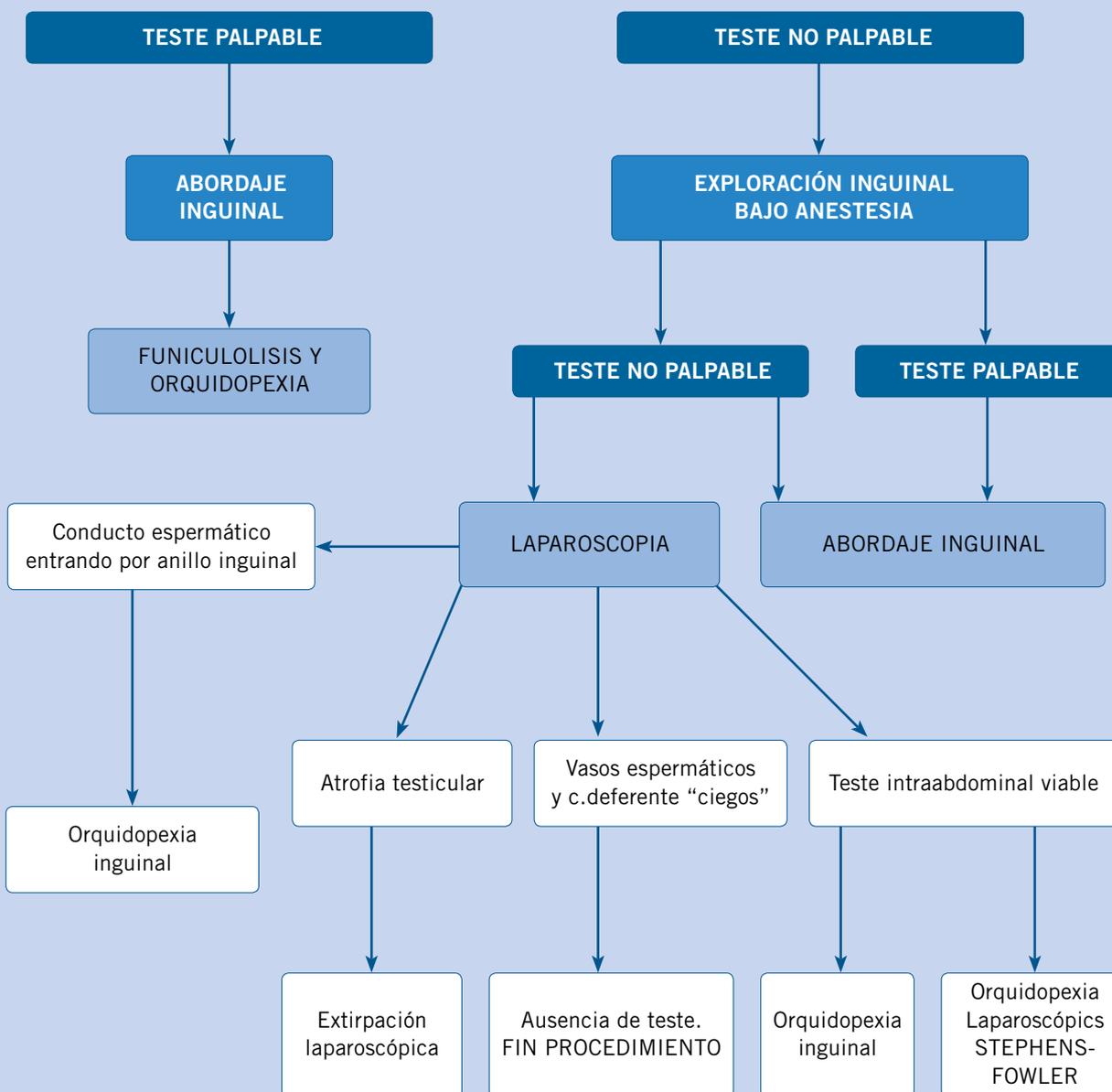
- Kollin C, Ritzén EM: Cryptorchidism: a clinical perspective. *Pediatr Endocrinol Rev.* 11 Suppl 2: 240-250, 2014.

El tratamiento de la criptorquidia debe realizarse lo más pronto posible. Estudios randomizados han demostrado que el tratamiento quirúrgico antes del año de edad es beneficioso para el desarrollo testicular y la futura espermatogénesis.

### Caso clínico

Paciente de 6 meses de edad que acude a la consulta de su pediatra en su revisión correspondiente de niño sano. En la exploración física, se confirma testículo no palpable derecho, ya constatado en revisiones previas. Los padres refieren no haber observado dicho testículo en escroto en ningún momento. La exploración de los genitales externos es normal, incluyendo la confirmación del testículo contralateral en bolsa escrotal.

### Algoritmo de actuación ante maldescenso testicular





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Patología del descenso testicular

1. El testículo no descendido adquirido se caracteriza por:
  - a. Se encuentra fuera de la bolsa escrotal desde el nacimiento y no se puede desplazar al escroto.
  - b. Se encuentra fuera del trayecto normal del descenso.
  - c. Permanece en el conducto inguinal y de manera espontánea desciende al escroto.
  - d. Ha descendido en el primer año y posteriormente, reasciende.
  - e. Está permanentemente en las bolsas.
2. Dentro de los factores ambientales que influyen en la patología del descenso testicular están:
  - a. La prematuridad.
  - b. El bajo peso al nacer.
  - c. Ser pequeño para la edad gestacional.
  - d. Pesticidas, filatos y talatos.
  - e. Todas las anteriores son ciertas.
3. Los objetivos del tratamiento quirúrgico de la criptorquidia son:
  - a. Mejorar la futura fertilidad, potencialmente dañada en los testículos criptorquídicos.
  - b. Motivos estéticos para evitar problemas psicológicos en la pubertad.
  - c. Posicionamiento escrotal del testículo, haciéndolo palpable y favoreciendo así, el diagnóstico precoz de patologías testiculares.
  - d. Las respuestas a y c son correctas.
  - e. Todas las respuestas son correctas.
4. La laparoscopia en los casos de criptorquidia está indicada:
  - a. En todos los casos en función de la experiencia del cirujano.
  - b. En todos los testículos no palpables.
  - c. Siempre que en la exploración quirúrgica inguinal no se confirme la existencia de cordón espermático o testículo.
  - d. Siempre que en la ecografía no se consiga visualizar testículo en canal inguinal.
  - e. En los casos de criptorquidia bilateral.
5. Ante la presencia de testículos en ascensor en un paciente de 3 años:
  - a. No debe indicarse intervención quirúrgica en ningún caso.
  - b. Debe corregirse quirúrgicamente ante la posibilidad de deterioro de la fertilidad o de degeneración maligna en el futuro.
  - c. Se le indicará nueva revisión en consulta a los 14 años para comprobar que los testículos permanecen en bolsa escrotal.
  - d. No precisa nueva revisión, ya que en estos casos los testículos bajan a bolsa escrotal definitivamente en la pubertad, cuando el testículo aumenta de tamaño por el estímulo hormonal.
  - e. Todas las respuestas son incorrectas.
6. Ante dichos hallazgos, ¿qué actitud debe tomar el pediatra?
  - a. Continuar revisiones periódicas en la consulta de su pediatra hasta los 3 años.
  - b. Solicitar ecografía testicular.
  - c. Derivar al paciente a la consulta del especialista para programar intervención, en ese momento, siempre antes del año de edad.
  - d. Ante la posibilidad del descenso testicular espontáneo, restar importancia a los hallazgos y programar nueva revisión en la consulta de Pediatría, en dos años.
  - e. Todas las respuestas son correctas.
7. Pasado un mes, los padres acuden a la consulta de su cirujano pediátrico para una segunda opinión. El cirujano confirma los mismos hallazgos en la exploración física. Aportan una ecografía realizada hace una semana, en la que parece describirse estructura compatible con testículo derecho en canal inguinal de 5 mm x 8 mm. ¿Qué información deberá dar a la familia en este momento?
  - a. Ante estos hallazgos, recomendará programar intervención quirúrgica en torno al año de edad.
  - b. Advertir a los padres de la no necesidad de realizar pruebas complementarias adicionales.
  - c. Informar de que los hallazgos ecográficos pueden no ser coincidentes con los hallazgos quirúrgicos.
  - d. Recomendar vigilar la aparición de signos de hernia inguinal y en ese caso programar intervención quirúrgica en ese momento.
  - e. Todas las respuestas son correctas.

### Caso clínico

6. Ante dichos hallazgos, ¿qué actitud debe tomar el pediatra?
  - a. Continuar revisiones periódicas en la consulta de su pediatra hasta los 3 años.

8. **En una reevaluación a los 14 meses de edad, el cirujano comprueba la ausencia de cambios en la exploración física. En este momento:**
- a. El cirujano programará la intervención quirúrgica por vía inguinal.
  - b. El cirujano programará la intervención quirúrgica por vía laparoscópica.
  - c. Según los hallazgos quirúrgicos, se indicará la orquidopexia derecha ante la existencia de testículo viable o la extirpación de restos testiculares si se confirma atrofia testicular.
  - d. Ante la posibilidad de ausencia de testículo y cordón espermático en la exploración quirúrgica inguinal, se informará a la familia sobre la necesidad de realizar exploración laparoscópica en busca de testículo intraabdominal.
  - e. Las respuestas a, c y d son correctas.

# El disrafismo espinal oculto



M. Budke Neukamp

Médico Adjunto de Neurocirugía. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

## Resumen

El disrafismo espinal oculto (DEO) comprende una serie de malformaciones preferentemente de la médula espinal caudal, a veces coexistentes entre sí, que están adquiriendo una importancia creciente en la clínica diaria.

Causa un síndrome principal que es el anclaje del cono medular. El DEO tiene una patogenia disembrigénica múltiple, que puede abarcar tanto la primera, como la segunda neurulación, y el periodo de regresión caudal. Las malformaciones incluidas en el DEO son, fundamentalmente: el lipomielomeningocele, el seno dérmico, el síndrome del *filum terminale* hipertrófico, la diastematomielia y el quiste neuroentérico. Una mayor concienciación de esta patología por los pediatras, rehabilitadores y urólogos, así como el impacto diagnóstico de la resonancia magnética, han hecho que estas malformaciones del tubo neural se reconozcan y traten antes en la actualidad.

Este artículo revisa algunas de las más importantes aportaciones en el síndrome de anclaje del cono medular, el diagnóstico clínico, radiológico, y el tratamiento quirúrgico del mismo

## Abstract

*The term occult spinal dysraphism (OSD) comprises different developmental anomalies preferably involving the caudal portion of the neural tube that are being increasingly important in clinical practice.*

*Tethered cord syndrome, the result of traction on the spinal cord, occurs with any of the entities associated with OSD. It encompasses several separate and sometimes coexisting malformations: lipomyelomeningocele, dermal sinus, hypertrophic filum terminale syndrome, diastematomyelia and neuroenteric cyst.*

*Greater awareness of these conditions by pediatricians, orthopedists and urologists and the development of Magnetic Resonance Imaging (MRI) have led to an early recognition and management of the problem.*

*This work reviews some of the most important observations published on tethered cord syndrome, the embryogenesis of the spinal cord, the diagnosis by clinical and MRI methods, and the management of the different lesions described*

**Palabras clave:** Anclaje del cono medular; Disrafismo espinal oculto; Lipomielomeningocele; Malformación raquimedular; Seno dérmico.

**Key words:** *Dermal sinus; Lipomyelomeningocele; Occult spinal dysraphism; Spinal dysembryogenesis; Tethered cord syndrome.*

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 729-738*

## Introducción

Se define el disrafismo espinal oculto (DEO), la médula anclada con una breve descripción de la clínica, la incidencia y las pruebas radiológicas diagnósticas. Se enfatiza la importancia del diagnóstico precoz por el pediatra para evitar las secuelas ortopédicas y urológicas de esta enfermedad que, en muchos casos, pueden ser irreversibles.

El disrafismo espinal oculto (DEO) es una patología caracterizada por la fusión incompleta del tubo neural, en las que la lesión se encuentra cubierta por piel sin observarse exposición del tejido nervioso. El diagnóstico precoz es de gran importancia, ya que la corrección quirúrgica oportuna puede prevenir daño neurológico irreversible. Existen alteraciones cutáneas que se asocian a la presencia del disrafismo espinal oculto (Tabla I). Debido a que, en muchos casos, estos marcadores cutáneos son la única manifestación inicial de estas alteraciones, es fundamental que el pediatra esté familiarizado con ellos, para poder realizar el diagnóstico precoz y derivar el paciente al especialista más adecuado.

Para el pediatra lo más importante es detectar la lesión, para así prevenir el daño neurológico progresivo, irreversible que produce la médula anclada. Este anclamiento tracciona la médula, posicionándola en un nivel anormalmente bajo. En el feto, la médula espinal y el canal espinal tienen la misma longitud, el crecimiento diferente que experimentan estas estructuras en condiciones normales lleva a un ascenso relativo del cono medular. Al nacer, este está ubicado en L2-L3, alcanzando el nivel adulto del cono (L1-L2) a los 2 o 3 meses de edad. Al flexionar la columna normal, se produce un ascenso del cono; si el cono está anclado sufre daño por tracción repetida, lo que lleva a daño progresivo del segmento inferior de la médula espinal. El síndrome de la médula anclada se manifiesta en la mayoría de los casos con alteraciones sensitivas y motoras de las extremidades inferiores, que conducen a defor-

maciones ortopédicas. Son comunes otros síntomas y signos, tales como lumbago, acortamiento de extremidades inferiores, cojera, escoliosis y cambios tróficos de la piel. Un 20% de los pacientes presentan vejiga neurogénica, que se manifiesta como enuresis o infecciones urinarias repetidas. Una vez que aparecen estos síntomas, la mayoría de estos son irreversibles. Por este motivo, el diagnóstico de estas condiciones debe ser precoz, es decir, antes de que se desarrollen síntomas neurológicos<sup>(1,2)</sup>.

Se desconoce la incidencia real del DEO en la población normal. Al contrario que en la espina bífida quística o mielomeningocele, en la que el defecto es evidente para obstetras y neonatólogos, la detección de un estigma cutáneo es a veces difícil pues, en un principio, puede incluso no existir.

Una vez que se han detectado alteraciones sospechosas, es necesario descartar el diagnóstico de DEO, para lo que se han utilizado distintas técnicas. De todas ellas, la de mayor utilidad es la resonancia magnética (RM). La RM es una técnica no invasiva, sin radiación ionizante y de un alto poder diagnóstico. Actualmente, se considera el examen de primera elección en la detección de DEO. Entre otras cosas, permite determinar la extensión intraespinal de las lesiones y la localización exacta del cono medular,

lo que es de gran importancia para una eventual resolución quirúrgica. La ecografía lumbosacra puede ser usada como una prueba de *screening* en niños menores de 6 meses (falta de osificación completa de la columna) ante la sospecha de una disrafia espinal oculta, para seleccionar los casos que requieran estudio más sofisticado<sup>(3)</sup>.

## Clínica del disrafismo espinal oculto

Se detallan los principales signos y síntomas del DEO, fundamentalmente, los dependientes del anclaje del cono medular, así como los que orientan en la clínica diaria de la existencia del mismo, evitando una posible meningitis o daño neurológico.

El cuadro clínico de estos pacientes puede hallarse presente al nacer, pero la mayor parte desarrolla sus síntomas y signos neurológicos en las dos primeras décadas de la vida, preferentemente en la adolescencia.

Gran parte de la clínica del DEO tiene su origen en un síndrome de anclaje del cono medular, que impide el ascenso normal del mismo hasta la que sería su posición definitiva en D12-L1, a lo largo del crecimiento.

La médula espinal anclada se define como: una fijación anormal de la misma a alguno o varios de los tejidos que la circundan. Esta restricción, en principio compensada por la tracción compensatoria del *filum*, puede traducirse a la larga, en un daño mecánico y/o vascular, provocando una hipoxia en las estructuras distales de la médula.

Algunos autores han demostrado, la existencia de una hipoxia local en el tejido medular distendido, mediante la evidencia de un metabolismo oxidativo mitocondrial deficiente en estudios de tejido neural del cono traccionado, tanto en animales como en el ser humano. Otros han observado por Eco-Doppler, una mejoría llamativa de la microcirculación del tejido medular distal tras la sección del *filum terminale* en pacientes con médula anclada. De hecho, cuando

**Tabla I.** Lesiones cutáneas que se asocian al disrafismo espinal

- Aplasia cutis
- Hoyuelo dérmico
- Seno dérmico
- Cicatrices congénitas
- Nevos conectivos
- Piel hipertrófica
- Lesiones discrómicas
- Hipertricosis localizadas
- Neurofibromas
- Nevos melanocíticos
- Teratomas
- Fibromas
- Cola verdadera o pseudocola
- Lipomas
- Lesiones vasculares

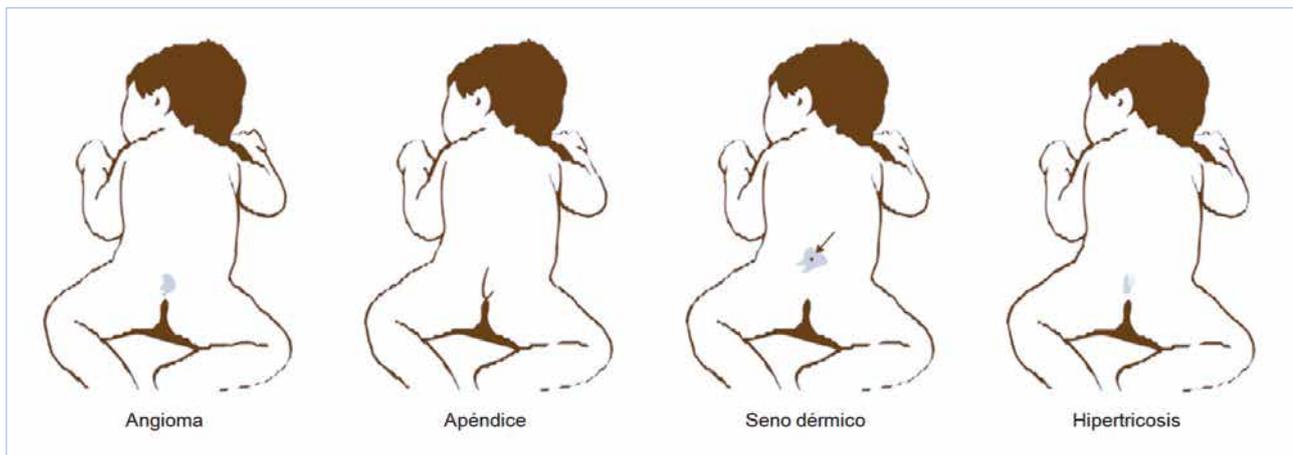


Figura 1. Lesiones cutáneas en la línea media del neuroeje, que conllevan riesgo de disrafismo espinal oculto.

se secciona el *filum terminale*, se aprecia a veces la relajación y recolocación de un tejido medular estirado y, ocasionalmente, más pálido de lo habitual.

El atrapamiento del cono medular puede ocasionar un síndrome motor de 1ª, de 2ª motoneurona o mixto, dependiendo del nivel de la malformación. En el neonato y lactante, puede ser difícil dilucidar si existe defecto motor o no, pues muchas veces este es mínimo y asimétrico. En ocasiones, el defecto trófico se esconde tras un mayor volumen de grasa en una de las extremidades inferiores.

Por lo general, en la médula anclada, existe un lento y progresivo deterioro neurológico afectando a los esfínteres, con una debilidad *in crescendo* de los miembros inferiores y deformidad de los pies, siguiéndole el dolor lumbar, la afectación sensorial de extremidades inferiores y escoliosis progresiva. La sintomatología del cono medular atrapado se exagera con el ejercicio físico, sobre todo, con el que implica flexión del tronco<sup>(3)</sup>.

Hasta un 10% de los pacientes con DEO presentan un Chiari tipo I (descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno, hallándose a veces también descendido el tronco cerebral).

Además de los dos síndromes neurológicos citados, existen otros signos y síntomas específicos y comunes que orientan al diagnóstico de DEO y que se detallan a continuación.

### Estigmas cutáneos

Con relativa frecuencia, es la única indicación de DEO. Para el pediatra lo más importante es detectar la lesión, para realizar el diagnóstico y así prevenir el daño neurológico progresivo, irreversible, que produce la médula anclada. En el neonato, podemos observar alguna anomalía cutánea muy sutil, en cualquier lugar posterior del raquis o en la línea media de la cabeza. Normalmente, se observan en la línea media posterior a nivel de la lesión subyacente, son múltiples, y se hallan presentes en al menos un 70% de los niños con disrafismo espinal (Fig. 1).

Dentro de los estigmas cutáneos, la hipertriosis puede ser localizada, discreta o como un acúmulo mayor de pelos, como ocurre en el nevo, en cola de Fauno, que se presenta con pelo claro u oscuro y textura generalmente sedosa. Cuando existe una gran cantidad de pelos, se asocia generalmente a otros estigmas cutáneos y es altamente indicativo de disrafismo espinal. También puede existir pelo escaso como un hallazgo normal, lo cual hace difícil la decisión entre realizar o no estudio completo.

El hemangioma cutáneo, también llamado *nevus capilar*, consiste en una zona eritematosa de la piel, a veces con forma de llama, y puede ser una lesión plana o elevada. Los hemangiomas se asocian a disrafismo espinal, en general, cuando son grandes (mayores de 4 cm), muchos sobrepasan la línea

media y presentan una erosión o ulceración en su superficie. Cuando son pequeños, la asociación con disrafia espinal es menos frecuente. Pueden existir, asimismo: áreas de hiperpigmentación o hipopigmentación (estas últimas pueden ser residuales a un meningocele intrafetal que regresó espontáneamente), aplasia de cutis o apéndice cutáneo caudal que, normalmente, es de pequeño tamaño. Todos estos estigmas cutáneos de disrafismo suelen estar en línea media raquídea o paramedial y asociarse varias a la vez<sup>(4)</sup>.

El hoyuelo o seno dérmico, que se continúa habitualmente con un tracto fibroso, tiene significación clínica solo cuando este último comunica con la teca lumbar (que termina en S2). El hoyuelo coccígeo (que se aprecia en un 1-2% de la población normal) con una situación caudal, no tiene más relevancia que la que implica mantener en él una higiene exquisita con el fin de evitar la infección. Sin embargo, el hoyuelo que se halla por encima del pliegue interglúteo obliga a ser rigurosos en el diagnóstico y diligentes en la cirugía, con el fin de evitar una infección del SNC. A veces, existen hoyuelos en zonas límite sacras dentro del pliegue interglúteo alto, en los que el estudio con RM descarta la comunicación del tracto sinusal con la teca lumbar<sup>(4)</sup>.

Los lipomas, cuando son congénitos, son altamente sugerentes de lesión espinal; pueden estar ubicados en la dermis, presentarse con una masa de

grasa subcutánea medial o paramedial irregular en su distribución, no dolorosa al tacto que, normalmente, se continúa a través de un defecto vertebral posterior y dural, al interior del canal raquídeo (lipomielomeningocele). En algunos casos, el estudio radiológico debe ser exhaustivo, dado que hay conexiones intraespinales mínimas que deben ser descartadas o diagnosticadas.

- *Los trastornos de esfínteres:* ocurren en un 25% de los pacientes, especialmente en el lipomielomeningocele, y son diagnosticados más frecuentemente en la niñez tardía o en la adolescencia. Una historia clínica cuidadosa es importante, especialmente en el lactante y niño pequeño, donde existe un paso atrás en la continencia urinaria, siendo la falta de control esfinteriano progresivamente creciente. Puede haber síntomas de obstrucción y/o incontinencia. En la mayoría de los casos, la lesión es incompleta y se acompaña de hipertonia vesical, siendo frecuentes las infecciones de vías urinarias. No es habitual la incontinencia rectal de origen neurológico, sin la presencia previa de afectación urinaria importante. Los test urodinámicos son especialmente valiosos en el diagnóstico precoz del DEO<sup>(5)</sup>.
- *Síndrome doloroso:* se presenta en un 20% de los niños con disrafismo espinal oculto, porcentaje que aumenta al 80% cuando se trata de pacientes adultos. El dolor suele ser lumbar o de miembros inferiores. En estos últimos, suele ser de carácter difuso o radicular. A veces, el niño o adolescente refiere la característica subjetiva de un desdoblamiento de extremidades y tronco (como si fueran independientes unas del otro). Existe, asimismo, una limitación dolorosa en la movilidad del raquis que impide al niño la flexión hasta tocar el suelo.
- *Síndrome ortopédico:* puede limitarse a una desigualdad en la longitud de ambas extremidades inferiores; otras, deformidades de

los pies del tipo equinovaro, casi siempre progresivas. El signo ortopédico más común en el DEO es la deformidad unilateral de un pie. Ocasionalmente, se objetiva atrofia o hipotrofia de miembros inferiores, por lo general asimétrica, y pueden hallarse trastornos de la sensibilidad, difíciles de objetivar a veces, y que se traducen en úlceras tróficas de los pies, quemaduras y fracturas.

- *Escoliosis:* se aprecia en el 70-95 por ciento de los pacientes con diastematomelia. En largas series de escoliosis, se ha encontrado un 5% de diastematomelia. Se debe pensar en toda escoliosis, en la posibilidad de que exista un disrafismo espinal oculto, dada la catástrofe que pudiera suponer la corrección quirúrgica de la misma, en presencia de un cono medular atrapado.

## Radiología

En la radiología simple de raquis, se pueden hallar diversas anomalías, ya sean aisladas o con frecuencia múltiples: escoliosis, fusión parcial o completa de cuerpos o laminas vertebrales, dilatación fusiforme del canal raquímedular con aumento de la distancia interpedicular, signos de agenesia sacra parcial o total y signos de masa sacra o mediastínica.

La ecografía de alta resolución es otra alternativa, que permite una evaluación rápida no invasiva y de bajo costo. Dado que los elementos espinales posteriores no se encuentran osificados en los neonatos, se ha señalado que podría tener un rol en los pacientes menores de 6 meses<sup>(6)</sup>. Algunas veces, es suficiente para descartar malformación raquímedular en el neonato y en el lactante menor de 6 meses, revelando la situación del cono medular, así como masas quísticas o heterogéneas dentro del canal, y es útil para dilucidar si el tracto fibroso del hoyuelo cutáneo llega a la teca lumbar.

Cuando se opta por este método, es importante explorar la médula espinal en toda su extensión, debido a que

los defectos cutáneos no siempre se encuentran localizados sobre la disrafia espinal. Sin embargo, la interpretación de la ecografía es difícil y depende del grado de experiencia del radiólogo.

La tomografía axial computarizada (TAC) es útil en el DEO para descartar anomalías vertebrales. Con la TAC helicoidal se puede visualizar el tejido neural, pues permite la reconstrucción en todos los planos y es aún más fiable con la inyección de contraste intratecal. Este último es especialmente útil para ver la conformación del tabique óseo y fibroso de la diastematomelia.

La imagen por resonancia magnética (RM) es la técnica de elección en el estudio del DEO y debería ser siempre la primera en utilizarse ante una sospecha diagnóstica. Es de gran ayuda, inicialmente, la proyección sagital en T1, pues define con exactitud la anatomía y situación del cono medular. Además, descarta otro tipo de patología, a veces acompañante al DEO, como puede ser el tumor, la siringohidromielia y el quiste extradural o intradural<sup>(7)</sup>.

## Entidades clínicas asociadas al DEO

Se describen y analizan las características de las principales malformaciones del DEO, con las implicaciones clínicas generales, fundamentalmente, la médula anclada y la posibilidad específica de una meningitis, en el caso del seno dérmico.

### Médula anclada

Se debe sospechar en pacientes con espina bífida y clínica progresiva de mielorradiculopatía, y en pacientes con diastematomelia, síndrome del *filum terminale*, seno dérmico, lipomielomeningocele, meningocele y mielomeningocele. Los síntomas no parecen que sean debidos directamente a la tracción y al anclaje, pero estos últimos sí producen una isquemia medular por los traumatismos repetidos durante los movimientos del raquis a lo largo de la vida, existiendo una disfunción de las neuronas de la médula por alteración del metabolismo. Cuando las traccio-



**Figura 2.** Foto de la zona lumbar de paciente con DEO asociado a lipoma subcutáneo lumbosacro, con lipomielomeningocele y médula anclada.

nes son mínimas, la clínica puede ser reversible<sup>(8)</sup>.

Clínicamente, presentan dolor y disminución de fuerza en miembros inferiores. Disfunción vesical e intestinal. Alteraciones de la sensibilidad y estigmas cutáneos.

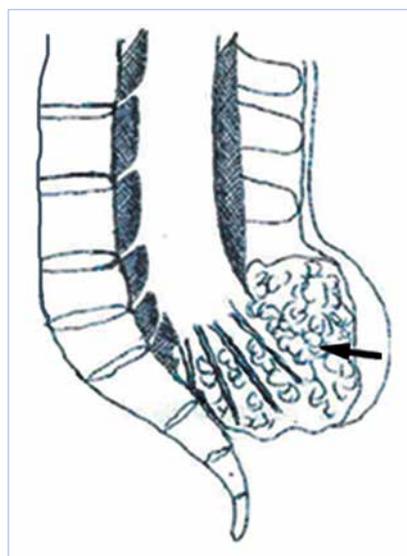
La indicación de tratamiento quirúrgico profiláctico del cono medular anclado es muy discutida, sobre todo, por los resultados conseguidos y las complicaciones. Está descrita

una mejoría en un 10% de los casos, en aquellos pacientes con síntomas, recidivando en el 13% de las ocasiones. El empeoramiento vesical es el más frecuente y el primero en aparecer, seguido por el ortopédico. No hay dudas con respecto a la indicación de tratamiento quirúrgico, en los casos con clara sintomatología<sup>(9)</sup>.

### Lipomas

Lipomielomeningocele es la forma más frecuente (75% de los lipomas). Se extiende desde la médula a través de la espina bífida hasta el espacio subcutáneo coexistiendo, de forma constante, con el anclaje del cono medular.

Los lipomas están formados por tejido graso, conectivo e incluso tejidos de otras extirpes, parcialmente encapsulados. La mayoría de los lipomas, se extienden desde la médula espinal hasta los tejidos subcutáneos, donde hacen relieve como una masa de tacto blando. Existe, por lo tanto, tejido graso localizado a nivel subcutáneo, epidural, intradural e intramedular, infiltrando el cono y entremezclándose con las raíces que forman la cola de caballo (Figs. 2 y 3). A veces, esta malformación tiene una disposición caudal pura, anclándose en la terminación del cono medular y otras es mixta, con una localización dorso-caudal respecto al cono medular.



**Figura 3.** Dibujo representativo de lipoma subcutáneo lumbosacro asociado a lipomielomeningocele y médula anclada, con raíces sacras englobadas en el lipoma.

La mayor parte de los pacientes con lipomielomeningocele (hasta un 90%) presentan una masa blanda subcutánea, acompañada o no de otros estigmas cutáneos de DEO; la cuarta parte de los mismos tienen patología esfinteriana vesical y, de un 20 a 50%, presentan deformidad en el pie u otros signos neurológicos u ortopédicos. Los lipomas o fibrolipomas son lesiones histológicamente estables, los lipocitos que los forman son normales y la lipogénesis o lipolisis siguen en ellos las mismas leyes que en el resto del organismo. Debido a la diversidad de formas, por la localización y composición, se agrupan en:

- Lipomas intradurales: representan menos del 1% de los tumores medulares. Se pueden localizar a nivel cervical, dorsal o lumbar, y aunque tienen un componente extradural, no se objetivan a simple vista en la espalda (Fig. 4).
- Lipomielomeningoceles: consisten en un lipoma que, por un lado, está unido a la superficie dorsal de una médula abierta y no neurulada y, por el otro, se funde con la grasa subcutánea protruyendo en la región lumbosacra. Se suele asociar un meningocele al lipoma (Figs. 2 y 3).



**Figura 4.** RM lumbosacra en secuencia T1, observándose lipoma lumbosacro caudal con médula anclada.

- Lipomas del *filum terminale*: se localizan habitualmente en la región extradural del *filum*, pero también pueden involucrar la parte intradural. Se puede asociar un pequeño quiste.

En el diagnóstico neurorradiológico con RM lumbosacra, se observa perfectamente el lipoma con una señal de intensidad aumentada respecto al resto de los tejidos esqueléticos y neurales, la posición del cono medular y su relación con el lipoma y las raíces lumbosacras. La microcirugía tiene como objeto desanclar la médula y extirpar la mayor cantidad de lipoma posible, pero teniendo presente la necesidad de respetar la integridad del cono medular y raíces nerviosas. Los potenciales evocados son de ayuda para establecer la diferencia entre el cono medular y el *filum*, diagnóstico imprescindible para la sección del *filum* y su desanclaje.

De los pacientes operados, un 20% mejorarán su sintomatología, un 5% empeorarán y, aproximadamente, el 75% de los mismos permanecerán con los mismos síntomas<sup>(10)</sup>.

### Seno dérmico

Es una estructura tubular, recubierta en su interior por una capa de epitelio. Se sitúa principalmente en la línea media lumbosacra, por encima del pliegue glúteo, y consiste en un hoyuelo de la piel que se continúa con un tracto fibroso que puede llegar: al tejido subcutáneo, al hueso, al espacio epidural, al espacio subaracnoideo o al propio cono medular. En estos últimos, el tracto sinusal puede terminar o contener en su trayecto un tumor dermoide en el que, ocasionalmente, pueden hallarse gérmenes o pus en su interior, causando un cuadro de meningitis bacteriana.

El diagnóstico de seno dérmico, por lo general, se produce durante los dos primeros años de vida, bien por una inspección rutinaria de Pediatría o bien por meningitis de repetición. Es crítico enfatizar la importancia de la exploración por parte del pediatra, no solo de la región dorsoespinal del

lactante, sino también la línea media del cuero cabelludo, desde la región suboccipital hasta el cartílago nasal, descartando la existencia de cualquier hoyuelo cutáneo, por supuesto, con mucha mayor atención en un niño con meningitis.

El diagnóstico se confirma con una RM de alta resolución, que pondrá de manifiesto las características del tracto, la existencia o no de un quiste dermoide y un cono medular anclado.

El tratamiento quirúrgico consiste en una extirpación del tracto en toda su extensión, hasta su unión con la duramadre, con la resección del quiste dermoide en caso de existir, eliminando de esta manera la comunicación con el exterior. En el mismo acto quirúrgico, se procederá al desanclaje del cono medular. Nunca se debe sondar ni inyectar un tracto sinusal y la cirugía debe ser radical y temprana.

El seno dérmico frustrado (“dimple” de los autores anglosajones). Es una invaginación cutánea en la región media coccígea que existe en un 2-4% de la población normal, no suele comunicar con el espacio subaracnoideo lumbar y no precisa, por lo general, tratamiento quirúrgico<sup>(11)</sup>.

### Síndrome del *filum terminale*

En el adulto, la médula espinal termina a nivel de L1-L2, pero en 1% de la población puede extenderse por debajo de L2. El cono medular se continúa con el *filum terminale*, que es un cordón fibroso y fino que está anclado en su extremo inferior al periostio de la primera vértebra coccígea, mezclado con las raíces nerviosas de esta zona que forman la “cola de caballo”.

El síndrome del *filum terminale* se produce debido a una fase de regresión caudal defectuosa. Es una forma de DEO, en la cual existe un atrapamiento y tensión del cono medular debido a un *filum terminale* corto y grueso, a veces lipomatoso (aproximadamente, el 25% de los casos), sin ninguna otra malformación asociada. Se debe a un fracaso de la involución

de la médula espinal terminal, del alargamiento de las raíces nerviosas o bien de ambos.

La sintomatología se debe fundamentalmente a la tracción por la fijación del *filum*, en un nivel inferior al fisiológico. Clínicamente, aparece una dificultad para la marcha que oscila desde rigidez a falta de fuerza, dolor de espalda y disfunción vesical.

Radiológicamente, pueden no presentar alteraciones, pero aproximadamente en la mitad de los estudios aparecen signos óseos de espina bífida oculta.

La prueba diagnóstica de elección es la RM del raquis, que nos permite observar el *filum* hipertrófico o lipomatoso y valorar el grado de descenso del cono medular.

El tratamiento quirúrgico consiste en la sección del citado *filum* tras una laminotomía lumbosacra<sup>(12)</sup>.

### Diastematomielia

Es una malformación que se caracteriza por un desdoblamiento sagital de la médula espinal, en uno o varios segmentos. Se acompaña de un tabique medial óseo o fibroso que divide a la médula en dos mitades, a veces incluso con duramadre independiente.

En un pequeño porcentaje afecta a varios niveles, siendo la localización más frecuente, la dorsolumbar. Frecuentemente, se acompaña de otras malformaciones como: mielomeningoceles, meningoceles, lipomas, senos dérmicos, hemivértebras con cifosis, escoliosis y *filum terminale* hipertrófico. Pueden también asociarse malformaciones viscerales (riñón, recto, útero).

Dentro de los estigmas cutáneos de esta malformación, llama la atención la frecuencia de la hipertricosis en línea media raquídea.

La TAC con metrizamida y la RM raquídeas son técnicas muy fiables de diagnóstico y localización, a pesar de la muy frecuente coexistencia de escoliosis que dificulta el estudio de neuroimagen.

Recientemente, se ha clasificado la diastematomielia en dos tipos: la diplomielia tipo I, en la cual existen

dos médulas alojadas cada una en duramadre diferentes y separadas por un septum óseo, y la diplomielia tipo II, en la que existe una única duramadre para ambas médulas, que se hallan separadas por un tabique fibroso. Ambos tipos tienen los mismos síntomas y signos.

La forma aislada tiene un pronóstico más favorable. La cirugía de la distematomielia consiste en el fresado del tabique intermedular, reconstruyendo la duramadre en los casos necesarios y desanclaje medular<sup>(13)</sup>.

### Quiste neuroentérico

Su incidencia es rara y se encuentra con mayor frecuencia en el mediastino posterior que dentro del raquis. Esta malformación consiste en un quiste o trayecto fistuloso que, en su forma más pura, comunica el tracto respiratorio o digestivo con la región raquimedular. Representa la persistencia parcial del conducto neuroentérico o canal de Kovalevsky y se acompaña, frecuentemente, de anomalías vertebrales de diferentes grados. El quiste intraespinal puede diagnosticarse, casualmente, al intentar clarificar un quiste mediastino. Puede también cursar con clínica de tumor medular, siendo a veces difícil su diagnóstico. Normalmente se acompaña de aracnoiditis crónica debido a rupturas quísticas previas.

El diagnóstico se realiza con RM y el tratamiento quirúrgico depende de la localización y de los órganos afectados. A veces, se requieren cirugía en dos tiempos, uno para el tracto digestivo o respiratorio y el otro para la extirpación de la pars raquimedular.

### Meningocele sacro anterior

El meningocele anterior es una entidad rara en la que existe una herniación del saco dural a través de la cara anterior del sacro. El saco de la malformación, además de contener duramadre, aracnoides y LCR, puede albergar tejido neural.

Esta malformación produce, por lo general, anclaje medular pero si el saco es grande, su diagnóstico, en principio, es el de una masa pélvica. Los

síntomas derivan de la compresión de las estructuras pélvicas por la masa del saco célico, provocando: estreñimiento, urgencia urinaria y/o dolor lumbar. En la palpación abdominal o exploración rectal, se puede apreciar al tacto una masa blanda diagnóstica, que se definirá y delimitará con la RM espinal. La radiología simple demuestra, en ocasiones, un sacro en cimitarra, que se puede ver también en otras masas presacras como el teratoma. La mielografía con metrizamida es, asimismo, diagnóstica.

Se recomienda tratamiento conservador cuando se trata de un saco pequeño asintomático. Si es grande o produce sintomatología, se realizará abordaje quirúrgico.

### Tratamiento quirúrgico del DEO

**Se señalan los principales detalles quirúrgicos que harán una más eficiente y fácil cirugía y evitarán las complicaciones más frecuentes, como son: el reanclaje medular y la fístula postoperatoria del LCR.**

En cuanto al tratamiento del DEO, la cirugía es el tratamiento de elección y debe practicarse antes de que den comienzo los síntomas neurológicos. La cirugía permite la prevención del desarrollo de un déficit neurológico, que puede ser irreversible y permanente, una vez establecido, ya que una vez que se detecten, el tratamiento quirúrgico solamente podría restablecer un 25 o 50% de la función perdida, aunque en la mayoría de los casos, únicamente, actúa frenando la progresión del deterioro. El momento ideal para la realización de la cirugía es un tema controvertido en los casos asintomáticos. El tratamiento quirúrgico precoz tiene como objetivo la prevención del deterioro de la función motora y de los síntomas urológicos durante el crecimiento.

Con las técnicas microquirúrgicas actuales y la monitorización neurofisiológica intraoperatoria, se recomienda el tratamiento quirúrgico cuidadoso para evitar la tracción y la

compresión del cono medular y de las raíces sacras.

Independientemente de la obligatoriedad del uso del microscopio y de la coagulación bipolar, se recomienda practicar laminotomías osteoplásticas (con reposición intraoperatoria de láminas) con objeto de minimizar al máximo la posibilidad futura de cifoescoliosis.

Durante la cirugía del lipomielomeningocele, se debe pensar en que el principal objetivo de la misma es desanclar la médula espinal y que, a veces, existen raíces nerviosas funcionantes, aberrantes, en el propio tejido lipomatoso (especialmente, en el adolescente). La mayor parte de los autores desaconsejan una extirpación total de este último, y se considera razonable limitar la resección del lipoma al 70-80%. El uso del láser, bien sea de CO<sub>2</sub> o Ytrio, se muestra muy eficaz en la vaporización de la masa lipomatosa. Uno de los mayores problemas en este tipo de cirugía es el dilucidar cuándo nos hallamos o no ante tejido neural funcional. Para ello, es fundamental la monitorización con potenciales evocados intraoperatorios motores y/o sensoriales, así como la estimulación intraoperatoria de las áreas S2, S3 y S4, a través de manometría y/o registro electromiográfico.

Para evitar el reanclaje medular, se agrandará el saco tecal con un parche de duramadre artificial, dejando la médula flotando en LCR para evitar nuevas adherencias.

Con el fin de evitar la fístula de LCR postoperatoria, se cerrará la duramadre con sutura no reabsorbible, continua y hermética. De la misma forma, se tendrá especial cuidado en el cierre de los planos superficiales, evitando los espacios muertos. En el postoperatorio, se colocará al paciente en posición prona por un tiempo de 3-5 días.

En la cirugía de la diastematomielia, se realiza un fresado microscópico y cuidadoso del tabique intermedular, reconstruyéndose una única duramadre. Cuando esta malformación se acompaña de *filum terminale* hipertrofico se deberán liberar, simultáneamente, ambos anclajes.

El tratamiento del seno dérmico es siempre la cirugía radical y temprana, antes de dar ninguna sintomatología por anclaje medular o meningitis. El neurocirujano debe ser riguroso en la extirpación completa del tracto y del tumor intradural, si existiera.

En los casos de *filum terminale* hipertrófico o lipomatoso con médula anclada, la cirugía mínimamente invasiva con sección endoscópica del *filum*, también puede ser una opción recomendable<sup>(14)</sup>.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\*\* Agarwalla PK, Dunn IF, Scott RM, Smith ER. Tethered cord Syndrome. *Neurosurgery Clin N Am*. 2007; 18: 531-47.
- 2.\*\* Carter CO, Evans KA, Till K. Spinal dysraphism. Genetic relation to neural tube malformations. *J Med Genet*. 1976; 13: 343-50.
- 3.\*\* Cordobés F. Diagnóstico y tratamiento de la raquisquisis. En: Valoria Villamartín JM, ed. *Cirugía pediátrica*. Madrid: Díaz de Santos; 1994. p. 732-8.
4. García-Alix Pérez A, de Lucas Laguna R y Quero Jiménez J. La piel como expresión de alteraciones neurológicas en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 62(6): 584-63.
- 5.\*\*\* Chapman PH, Beyerl B. The tethered Spinal Cord, with particular reference to Spinal Lipoma and Diastematomyelia. En: Hoffman HJ, Epstein, eds. *Disorders of the Developing Nervous System. Diagnosis and Treatment*. Boston: Blackwell; 1986; p. 109-31.
6. Kriss VM, Kriss TC, Desai NS, Warf BC. Occult spinal dysraphism in the infant. *Clin Pediatr (Phila)*. 1995; 34(12):650-654.
7. Korsvik HE, Keller MS. Sonography of occult dysraphism in neonates and infants with MR imaging correlation. *Radiographics*. 1992; 12(2):297-306; discussion 307-8.
- 8.\*\* Schneider SJ, Rosenthal AD, Greenberg BM, et al. A preliminary report on the use of laser-Doppler flowmetry during tethered spinal cord release. *Neurosurgery*. 1993; 32 (2): 214-8.
- 9.\*\* Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered cord syndrome". *J Neurosurg*. 1978; 54 (4): 494-503.
10. Xenos C, Sgouros S, Walsh R, Hockley A. Spinal Lipomas in children. *Pediatr Neurosurg*. 2000 Jun; 32(6): 295-307.
11. Liu H, Zhang JN, Zhu T. Microsurgical treatment of spinal epidermoid and dermoid cysts in the lumbosacral region. *J Clin Neurosci*. 2012 May; 19(5): 712-7.
12. Selden NR, Nixon RR, Skoog SR, Lashley DB. Minimal tethered cord syndrome associated with thickening of the terminal filum. *J Neurosurg*. 2006 Sep; 105(3 Suppl): 214-8.
13. Huang, Sheng-Li MD; He, Xi-Jing PhD; Wang, Kun-Zheng PhD; Lan, Bin-Shang MD. Diastematomyelia: A 35-Year Experience. *Spine*. 38(6): E344-E349, March 15, 2013.
14. Mourgela S, Anagnostopoulou S, Sakkalopoulos A, Koulousakis A, Warnke JP. Sectioning of filum terminale externum using a rigid endoscope through the sacral hiatus. Cadaver study. *J Neurosurg Sci*. 2008 Sep; 52(3): 71-4.

## Bibliografía recomendada

- Dias MS, McLone DG. Normal and abnormal early development of the nervous system. En: McLone DG, ed. *Pediatric neurosurgery: surgery of the developing nervous system*. 4th edition. Philadelphia: Saunders; 2001. p. 31-71.

Estudiosos de la neuroembriología, estos dos autores han hecho una de las referencias más citadas en la Neuropatología disráfica.

- French BN. The embryology of spinal dysraphism. *Clin Neurosurg*. 1992; 30: 295-340.

Probablemente, junto con la anterior cita bibliográfica, uno de los mejores estudios recientes de la embriología del SNC, con aplicaciones a la patología malformativa del DEO.

- Iskandar BJ, Oakes J. Anomalies of the Spine and Spinal Cord. En: McLone, et al., eds. *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the Developing Nervous System*. 4th edition. Philadelphia: Saunders; 2001. p. 307-23.

Se revisan aquí, fundamentalmente, los trabajos en que se analizan las implicaciones genéticas y profilácticas del DEO, que deberían ser equiparables a las de la espina bífida quística, según estos autores.

- Martínez Lage JF. Médula anclada: Hipertrfia del *filum terminale*. En: Villarejo F, Martínez Lage JF, eds. *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ergon. 2001. p. 175-87.

Una revisión rigurosa en español de la historia, la etiopatogenia, el estudio histológico, la clínica y el tratamiento quirúrgico del síndrome del *filum* hipertrófico.

- Sutton LN. Spinal dysraphism. En: Rengachary SS, Ellenbogen, eds. *Principles of Neurosurgery*. New York: Elsevier Mosby; 2005. p. 99-115.

Este trabajo es una de las más recientes compilaciones de los defectos de cierre del tubo neural, con una radiología y dibujos de campo quirúrgico.

## Caso clínico

Paciente de 3 años de edad, derivado por su pediatra de zona por angioma en la región lumbosacra, con pequeño orificio cutáneo.

### Anamnesis

La historia clínica revelaba un episodio previo de meningitis, de etiología no filiada, hacía un año. Por lo demás, no figuraban otros antecedentes personales importantes. El cuadro infeccioso meníngeo fue tratado por el pediatra con éxito, tras ingreso en hospital comarcal y antibioterapia (cefotaxima y vancomicina).

El paciente es derivado a la consulta de neurocirugía por sospecha de disrafismo espinal oculto.

La exploración neurológica del niño era completamente normal para su edad, excepto por la presencia de un pequeño angioma cutáneo de 2 cm asociado a orificio cutáneo en el centro del angioma (Fig. 5).

### Prueba radiológica

Se realiza RM lumbosacra en nuestro centro, evidenciándose trayecto tubular hipointenso en secuencias T1 e

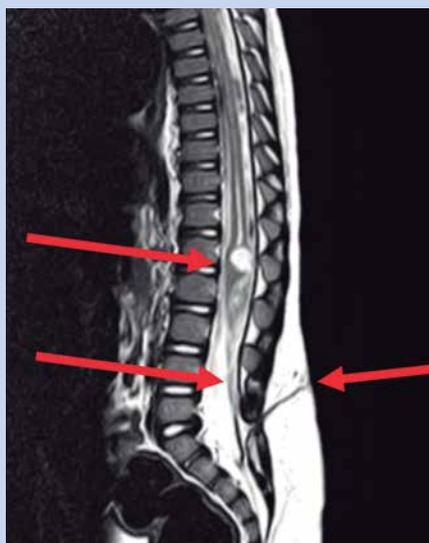
hiperintenso en T2, que se extiende desde la superficie cutánea lumbar en línea media hasta intrarraquídea, en comunicación con cordón intratecal, que se ubica posterior y lateral derecho a raíces del *filum* y alcanza el cono medular a nivel L2-L3.

Se asocia a imagen quística a nivel L1-L2, redondeada de 1 cm de diámetro de intensidad, de señal similar al LCR en todas las secuencias realizadas (no presentó realce tras la administración de contraste), que podría corresponder a quiste epidermoide/dermoide intramedular, asociado al tracto fibroso (Figs. 6 y 7).

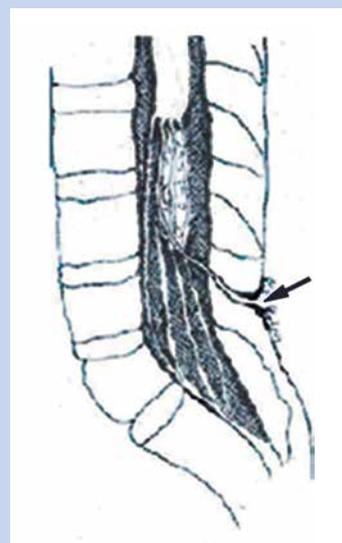
El niño fue intervenido quirúrgicamente por neurocirugía, realizándose laminotomía osteoplástica (con reposición de las apófisis espinosas) y con técnicas microquirúrgicas y monitorización neurofisiológica intraoperatoria, se realiza una resección completa del tracto fibroso y del quiste intramedular, llegándose desde la piel al quiste intramedular conectado al trayecto fibroso. La evolución quirúrgica fue favorable sin complicaciones y sin empeoramiento motor y urodinámico.



**Figura 5.** Foto de la zona lumbosacra del paciente, observándose pequeño angioma asociado a orificio cutáneo por encima del pliegue interglúteo, indicativo de disrafismo espinal oculto.



**Figura 6.** RM (T2) que evidencia seno dérmico y tracto fibroso.



**Figura 7.** Dibujo representativo del tracto fibroso conectado al cono medular.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

## El disrafismo espinal oculto

9. ¿Cuál de los síntomas descritos, no está relacionado con el síndrome de médula anclada?

- a. Trastorno de esfínteres.
- b. Pie equinovaro.
- c. Escoliosis.
- d. Ataxia en los miembros inferiores.
- e. Dolor lumbar.

10. La ecografía lumbar es una prueba diagnóstica en los niños con sospecha de disrafismo espinal oculto (DEO):

- a. En todos los niños con angioma cutáneo en región lumbar.
- b. En niños con menos de 3 años con lesiones cutáneas sospechas de DEO.
- c. En niños con menos de 6 meses con sospecha de DEO.
- d. En niños con menos de 5 años con ausencia de apófisis espinosa de L5-S1.
- e. En todos los niños con estigmas cutáneos en región lumbosacra.

11. ¿Cuál de las siguientes pruebas radiológicas es más específica para diagnosticar el disrafismo espinal oculto (DEO)?

- a. Tomografía computadorizada (TAC).
- b. Ecografía lumbosacra.
- c. Radiografía de la columna lumbar.
- d. Resonancia magnética.

e. Mielografía lumbar.

12. ¿Cuándo se debe sospechar de la presencia de un seno dérmico con comunicación intrarraquídea?

- a. Por la presencia de un hoyuelo cutáneo en el pliegue interglúteo.
- b. Por la presencia de un angioma plano en las nalgas.
- c. Por la presencia de un hoyuelo cutáneo, por encima de pliegue interglúteo en la región lumbar.
- d. Por la presencia de una asimetría de la musculatura en la región lumbar.
- e. Por la ausencia de apófisis espinosa de S1.

13. El tratamiento quirúrgico del disrafismo espinal oculto (DEO) con médula anclada está indicado:

- a. En los pacientes con evidencia radiológica de escoliosis.
- b. En los casos de DEO con médula anclada y clínica neurológica progresiva.
- c. Profilácticamente en los pacientes con diagnóstico de médula anclada antes que se desarrolle la clínica neurológica.
- d. En todos pacientes con estigmas cutáneos de DEO, independiente de la presencia de médula anclada.
- e. En pacientes con ausencia de la apófisis espinosa de L5 y S1, sin otras alteraciones en la RM.

## Caso clínico

14. ¿Cuál es la principal complicación del seno dérmico con trayecto fibroso que comunica la piel con el espacio intrarraquídeo?

- a. Escoliosis.
- b. Pie equinovaro.
- c. Dolor lumbar.
- d. Meningitis.
- e. Fístula de LCR por el trayecto fibroso.

15. En la exploración física del niño, ¿qué estigma cutáneo es más sospechoso de seno dérmico con trayecto fibroso asociado a médula anclada?

- a. Angioma cutáneo.
- b. Ausencia de palpación de apófisis espinosa de S1.
- c. Asimetría en el pliegue interglúteo.
- d. Orificio cutáneo por encima del pliegue interglúteo.
- e. *Nevus* melanocítico.

16. ¿A qué especialista debería ser derivado un paciente, ante la sospecha de disrafismo espinal oculto (DEO) con médula anclada y clínica neurológica?

- a. Neurólogo.
- b. Neurofisiólogo.
- c. Urólogo.
- d. Neurocirujano.
- e. Traumatólogo.

# Indicaciones quirúrgicas en patología urológica pediátrica

A. Sánchez Abuín\*, A. del Cañizo López, R. Aguilar Cuesta, M.E. Molina Vázquez

Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

\*Jefe de Sección de Cirugía Pediátrica



## Resumen

La Urología Pediátrica comprende una serie de patologías muy variadas que afectan al sistema urogenital, de complejidad variable y que suponen aproximadamente el 50% de las intervenciones quirúrgicas en cirugía pediátrica. El objetivo de este artículo es, por tanto, informar sobre cuándo es necesario un abordaje quirúrgico para resolver un problema urológico en el niño y cuándo es el mejor momento para llevarlo a cabo

## Abstract

*The Pediatric Urology comprises a series of varied pathologies of varying complexity which account for approximately 50% of surgical interventions in Pediatric Surgery. The aim of this article is indicate the appropriated timing to solve a urological problem in children*

**Palabras clave:** Urología pediátrica; Tratamiento; Cirugía.

**Key words:** Pediatric urology; Treatment; Surgery.

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 739-749*

## Introducción

La Urología Pediátrica comprende una serie de patologías muy variadas que afectan al sistema urogenital, de complejidad variable y que suponen aproximadamente el 50% de las intervenciones quirúrgicas en cirugía pediátrica. Describir las indicaciones quirúrgicas de todas estas enfermedades sería hartamente extenso, por lo que nos centraremos en resumir aquellas que resultan más frecuentes en la Pediatría de Atención Primaria. El objetivo de este artículo es informar sobre cuándo es necesaria la cirugía, para resolver un problema urológico en el niño y cuándo es el mejor momento para resolverlo.

## Patología penénea

### Fimosis

**Debe tratarse, siempre, a partir de los 3 años con corticoides tópicos. Si no hay respuesta o existen complicaciones asociadas, está indicada la realización de una plastia prepucial o una circuncisión.**

La fimosis podría describirse como la incapacidad de retracción del prepucio sobre el glande, debido a una estenosis de la piel prepucial.

Existe una fimosis fisiológica que es propia de los niños pequeños, hasta la edad de 3 años, por lo que en la actualidad no se recomienda iniciar el descenso del prepucio hasta que el niño no haya alcanzado la continencia urinaria.

Como opción terapéutica conservadora para la fimosis, puede administrarse una pomada de corticoide (0,05%-0,1%), dos veces al día durante 20-30 días (grado de comprobación científica: 1, grado de recomendación: A).

El tratamiento quirúrgico se llevará a cabo a partir de los 3 años. Antes de esta edad, se intervendrán solo aquellos pacientes que sufran balanitis de repetición o infecciones de orina.

Las técnicas más utilizadas en el tratamiento de la fimosis son: la prepuccioplastia de Duhamel y la circuncisión.

En ocasiones, sobre todo los niños mayores y adolescentes con fimosis cicatricial, pueden asociar balanitis

xerótica o liquen escleroatrófico, que requieren tratamientos posteriores con corticoides.

La circuncisión neonatal sistemática no está indicada para prevenir el carcinoma de pene. La circuncisión infantil conlleva una morbilidad importante y no debe recomendarse sin un motivo médico.

## Hipospadias

**Es una malformación peneana que afecta a la uretra, al glande, al prepucio y a la curvatura peneana (Fig. 1). El tratamiento es siempre quirúrgico y la edad óptima de corrección es: entre los 12-18 meses de edad. Son muy frecuentes las complicaciones tipo fístula uretrocutánea y estenosis meatal. Por ese motivo, casi todos los pacientes necesitan a lo largo de su vida más de dos intervenciones correctoras. La neouretra se reconstruye habitualmente con piel peneana, mucosa prepucial y en pacientes circuncidados o reintervenciones, con mucosa oral. La cirugía es técnicamente muy compleja<sup>(7)</sup>.**

Es una malformación congénita en la que el meato uretral no se encuentra en la zona distal del glande. Su localización puede variar, desde la parte inferior del glande (hipospadias balánico), el surco balanoprepucial, el pene o incluso el escroto (hipospadias escrotal). Suele asociar una incurvación peneana, así como un defecto de piel prepucial ventral.

Un aumento significativo de la incidencia de hipospadias durante los

últimos veinte años sugiere la participación de factores ambientales (alteradores hormonales y pesticidas)<sup>(6)</sup>.

Su tratamiento quirúrgico es distinto dependiendo del tipo de hipospadias y puede requerir varias intervenciones. En general, la edad más adecuada para realizar la cirugía es a partir del año y lo ideal es que esté totalmente corregido cuando el niño inicie la escolarización (Algoritmo 1).

Dependiendo de la gravedad de la malformación, el número de complicaciones postoperatorias (estenosis, fístulas uretrocutáneas, divertículos) varía, siendo bastante frecuente en los hipospadias proximales.

## Patología testicular

### Hidrocele

Es la presencia de líquido alrededor del testículo. Puede tener varias causas.

**El hidrocele no comunicante (del recién nacido), sin relación con un proceso vaginal permeable, es muy común en recién nacidos masculinos y es autolimitado. Por lo regular, se resuelve entre los 6 y los 12 meses de edad.**

La persistencia de un hidrocele más allá de los 12 meses, suscita la sospecha de una comunicación con la cavidad abdominal a través de un proceso peritoneo-vaginal permeable y se debe considerar como una hernia inguinal.

**El hidrocele de tipo comunicante, al igual que la hernia inguinal del niño, se debe a una persistencia de un conducto peritoneo-vaginal permeable, que permite el paso de líquido desde el abdomen al testículo. Clínicamente, se manifiesta por un aumento del tamaño del testículo, tumefacción que varía y fluctúa a lo largo del día. El tratamiento es quirúrgico y consiste en realizar una ligadura alta del conducto peritoneo-vaginal, a nivel del orificio inguinal interno.**

En adolescentes y adultos, es más frecuente el hidrocele secretor (tipo adulto), que se produce por un aumento de la producción de líquido por la capa vaginal del testículo. Pueden ser muy voluminosos y con frecuencia bilaterales. Su tratamiento también es quirúrgico y consiste en la extirpación de las capas del hidrocele y en realizar una eversión de la capa vaginal del testículo.

Menos frecuentes son los hidroceles secundarios, que pueden aparecer ante procesos inflamatorios, infecciosos o tumorales.

### Criptorquidia

Es la ausencia de testículo en la bolsa escrotal. Ocurre en el 3% de los niños a término y hasta en el 30% de los prematuros.

**Existe una gran diversidad en la nomenclatura de la criptorquidia. Lo más útil para el clínico es dividirlos en testículos palpables y no palpables. Los testículos palpables incluyen la criptorquidia verdadera y los testes en ascensor. Los testículos no palpables incluyen el testículo intraabdominal y los testículos que se han torsionado intraútero o en etapa perinatal.**

La realización de una ecografía, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) o angiografía, carece de efectos beneficiosos adicionales.

Los testículos durante la etapa fetal, se forman a nivel retroperitoneal y descienden a la bolsa escrotal a través del canal inguinal. Si el descenso se interrumpe en algún momento, se produce la criptorquidia.



**Figura 1.**  
Hipospadias proximal intervenido.

En ocasiones, el testículo que no está presente en el escroto al nacimiento, puede descender a él durante los primeros meses de vida. Si no lo ha hecho en los 3-8 primeros meses no lo hará más adelante. **El diagnóstico diferencial debe hacerse con el teste “en ascensor”, que es debido a que el músculo cremáster está muy desarrollado en el niño y ante cualquier estímulo “tira” del teste hacia arriba llevándolo hasta la ingle.** Este diagnóstico diferencial se realiza durante la exploración física; de tal manera que, un teste localizado a nivel inguinal que durante la exploración desciende sin tensión al escroto y permanece en él tras la misma, será un teste normal.

Si no desciende o desciende con mucha tensión y vuelve a ascender tras la exploración será un teste criptorquídico, asociado hasta en un 90% a una hernia inguinal (persistencia del proceso peritoneo-vaginal).

**El tratamiento quirúrgico de la criptorquidia se realiza idealmente, a partir del 8º mes de vida. Consiste en una orquidopexia y ligadura del conducto peritoneo-vaginal permeable (herniotomía).**

No existen pruebas fiables para confirmar o descartar un testículo intraabdominal, inguinal y ausente/evanescente (testículo impalpable), excepto la laparoscopia diagnóstica (grado de comprobación científica: 1b).

**En los testículos no palpables, debe realizarse siempre una laparoscopia exploradora y en caso de confirmarse la presencia intraabdominal del testículo, una orquidopexia asistida por laparoscopia, en 1 o 2 tiempos, según la longitud de los vasos espermáticos.** En caso de encontrar una atrofia testicular o restos testiculares atróficos, está indicado realizar una orquiectomía, para evitar una posible malignización y colocar una prótesis testicular.

Solo se intervienen antes de los 6 meses, las criptorquidias que asocian una hernia inguinal sintomática o en casos de torsión testicular.

Siempre se ha considerado que la orquidopexia debe hacerse antes de los 2 años, debido a que los cambios

de temperatura del teste inducían una displasia de los mismos; sin embargo, en la actualidad se sospecha que los testes criptorquídicos son displásicos desde su origen y que es esta displasia la causa de la interrupción en su descenso y no la consecuencia de la misma. En cualquier caso, la cirugía no debería demorarse más allá de los 2 años, en la medida de lo posible.

El tratamiento médico con gonadotropina coriónica humana (hCG) o gonadoliberina (GnRH) se basa en la dependencia hormonal del descenso testicular, con unas tasas de éxito del 20% como máximo (grado de comprobación científica: 1; grado de recomendación: C). La hCG se utiliza en una dosis total de 6.000-9.000 UI, administrada en cuatro dosis durante 2 a 3 semanas en función del peso y la edad; y la GnRH, en una dosis de 1,2 mg/día, dividida en tres dosis al día durante 4 semanas por medio de pulverización nasal, respectivamente.

El tratamiento médico puede ser beneficioso antes (dosis según se ha descrito anteriormente) o después (dosis intermitentes bajas) de una orquidopexia<sup>(14)</sup>, en lo que se refiere a aumentar el índice de fertilidad, que puede servir como factor predictivo de la fertilidad en fases más avanzadas de la vida (grado de comprobación científica: 1b; grado de recomendación: A). Sin embargo, todavía faltan datos de seguimiento a largo plazo de los efectos de la hormonoterapia sobre la posible fertilidad<sup>(4)</sup>.

### Varicocele

**Se trata de la dilatación de las venas del cordón espermático (plexo pampiniforme) por reflujo venoso. Es más frecuente en el lado izquierdo 80% (ante un varicocele derecho hay que sospechar una masa retroperitoneal).**

Se encuentra en el 15%-20% de los adolescentes. Clínicamente, puede ser asintomático o manifestarse con dolor o sensación de peso en el teste. En la exploración física, se manifiesta por el signo de “la bolsa de gusanos” en el escroto, que no es más que la palpación de las venas dilatadas en la bolsa

escrotal y aumenta con las maniobras de Valsalva. En el 70% de los pacientes con varicocele de grado II y III, se observa una pérdida del volumen testicular izquierdo.

En el 20% de los adolescentes con varicocele surgen problemas de fertilidad. El espermograma mejora tras una varicocelectomía (grado de comprobación científica: 1)<sup>(8)</sup>.

El varicocele se clasifica en:

- Grado I, Valsalva positivo (palpable solo con la maniobra de Valsalva).
- Grado II, palpable (palpable sin la maniobra de Valsalva).
- Grado III, visible (visible a distancia).

**Las indicaciones claras para decidirse por un tratamiento quirúrgico son: dolor testicular persistente, alteración del espermograma, disminución progresiva del tamaño testicular o atrofia (demostrado en controles ecográficos) y varicosidades de gran tamaño.**

Existen varias opciones terapéuticas, quizás las más extendidas en la actualidad son, la ligadura de las venas a nivel retroperitoneal mediante laparoscopia y el tratamiento por embolización venosa con espuma o coils (que tiene un mayor riesgo de recidiva).

### Escroto agudo. Torsión de testículo

**Ante un dolor testicular agudo en un paciente en edad pediátrica lo importante es identificar aquellos cuadros que pongan en peligro la viabilidad del testículo, sobre todo, la torsión testicular.**

La torsión testicular en la infancia tiene dos picos de incidencia:

- **Torsión testicular neonatal: es una torsión extravaginal, se suele producir antes del nacimiento y el teste se pierde en casi el 100% de los casos.** Clínicamente, no suele dar sintomatología, pero en la exploración física se aprecia un teste tumefacto, de color oscuro con hidrocele reaccional. Requiere cirugía para orquiectomía de los restos testiculares y fijación contralateral (orquidopexia testículo contralateral).



**Figura 2.**  
Escroto  
agudo. Torsión  
testicular.

- **Torsión testicular del adolescente: es una torsión intravaginal.** Se asocia a la malformación llamada testículos en badajo de campana, en la cual los testes se encuentran sin fijar, “flotando” en la vaginal testicular, hecho que facilita la torsión del cordón espermático, la isquemia testicular y el infarto consiguiente.
- **Se trata de una EMERGENCIA QUIRÚRGICA.** Si la detorsión del teste se realiza en las seis primeras horas, se recuperan más del 90% de los testículos afectados, pero si la cirugía se difiere más de 24 horas, el infarto testicular suele ser irreversible (Fig. 2).  
Clínicamente se manifiesta por un dolor testicular intenso, en ocasiones acompañado de dolor abdominal, náuseas o vómitos.  
La exploración en etapas iniciales muestra un teste fijo, ascendido y rotado y muy doloroso a la palpación. En etapas posteriores, aparece el hidrocele reaccional y el eritema y edema escrotal. Es característica la ausencia de reflejo cremastérico. El eco-doppler testicular puede servir de ayuda si se realiza por un radiólogo con mucha experiencia, pero el diagnóstico es clínico. La exploración física realizada por un especialista basta para establecer la indicación quirúrgica.  
El tratamiento consiste en realizar una detorsión del teste, asegurarse de su viabilidad y si es viable fijarlo

en el escroto. Algunos autores recomiendan fijar también el testículo contralateral. Si el teste no es viable, se realiza una orquiectomía y fijación del testículo contralateral<sup>(5)</sup>.

Otra posible causa de escroto agudo es la torsión de la hidátide de Morgagni, que es un apéndice testicular sin función que se torsiona y se necrosa, dando una clínica de dolor testicular que suele ser menos intenso. Durante la exploración física es posible apreciar la hidátide torsionada, que se observa en el polo superior del testículo como un pequeño bulto de color azulado. El tratamiento es conservador con reposo y antiinflamatorios, pero si existe gran componente inflamatorio, mucho dolor o hay dudas diagnósticas, puede extirparse quirúrgicamente.

La epididimitis es menos frecuente en niños que en adultos, pues está relacionada con la actividad sexual. Los niños prepuberales con epididimitis aguda tienen una incidencia de anomalías genitourinarias subyacentes del 25%. Si se confirma la infección urinaria, está indicado realizar el tratamiento antibiótico correspondiente.

Si aparecen epididimitis de repetición, está indicado realizar un estudio urológico completo, que incluya ecografía renal y vesical, cistouretrografía miccional (CUMS) y, en algunos casos, cistoscopia exploradora. Otras causas de dolor escrotal agudo son:

edema escrotal idiopático, orquitis urliana, varicocele, hematoma escrotal, hernia encarcerada, apendicitis o enfermedad sistémica (púrpura de Henoch-Schonlein).

## Patología renal

### Agenesia renal

La incidencia fluctúa entre 1/500-1.000 recién nacidos vivos. Es más frecuente del lado izquierdo.

Clínicamente son asintomáticos. Hoy en día suele diagnosticarse en las ecografías prenatales.

Ante la sospecha ecográfica, al nacimiento debe repetirse una ecografía para confirmar el diagnóstico. El siguiente paso consiste en realizar una Gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado con Tc99, para tener la confirmación de ausencia de funcionalidad.

Habitualmente veremos también la compensación en tamaño y función del riñón sano.

### Riñón en herradura

Es la anomalía de fusión más frecuente. Consiste en una fusión en la línea media de los polos inferiores de ambos riñones.

La incidencia es de 1/400. Es más frecuente en varones. Existe relación con agenesias de segmentos sacros y anomalías anorrectales (cloacas). También se relaciona con malformaciones uterinas y con el síndrome de Turner.

Un tercio de los pacientes son asintomáticos. El síntoma más frecuente es el dolor de espalda. Las anomalías del sistema colector suelen producir hidronefrosis, por obstrucción ureteral o reflujo, infecciones urinarias o cálculos.

Hasta el 50% tienen reflujo. Un 30% presentan un síndrome de la unión pielo-ureteral (SUPU).

La alteración más frecuente que requiere cirugía en estos pacientes, es la hidronefrosis por presentar un SUPU.

Presentan más riesgo de tumores renales, especialmente carcinoma de células renales y tumor de Wilms.

## Displasia renal multiquistica (DRM)

Es la forma más frecuente de enfermedad quística renal en el recién nacido. El parénquima renal es displásico y está ocupado por quistes múltiples de tamaño variable. El riñón no tiene sistema colector.

El lado izquierdo se afecta con más frecuencia. Habitualmente se diagnostica en etapa prenatal, gracias a la ecografía. En niños mayores, puede debutar con clínica de masa abdominal, dolor o hematuria. En la mayoría de los casos, es asintomático.

Es importante establecer el diagnóstico diferencial con la hidronefrosis, para ello se realizan ecografía renal y vesical. Posteriormente, se realiza gammagrafía renal DMSA, para ver la función renal diferencial. El riñón con DRM es un riñón que presenta una anulación funcional completa.

Los riñones con DRM sufren un proceso de involución progresiva. La principal preocupación con estos riñones es el riesgo de malignización, que no se ha establecido con claridad, aunque hay casos descritos en la literatura.

El protocolo de actuación en nuestro hospital es el seguimiento clínico y ecográfico hasta los 3 años. Se indica nefrectomía por vía retroperitoneoscopia en aquellos casos donde no se observa involución de los quistes renales o en pacientes que presenten complicaciones.

## Quistes renales simples

No se conoce la etiología de los quistes simples, pero el hecho de que sean frecuentes en adultos (50%) y raros en los niños (0,2%) sugiere que sean adquiridos.

Son lesiones benignas localizadas en la corteza renal. Casi todos son asintomáticos y aparecen de forma incidental en estudios ecográficos abdominales por otras causas. La ecografía renal es la única prueba diagnóstica necesaria para realizar el diagnóstico diferencial con neoplasia maligna.

No está indicada la punción, ni el destechamiento. Solo está indicada la cirugía en quistes de gran tamaño o en caso de duda diagnóstica.

## Hidronefrosis neonatal

Consiste en la dilatación del sistema pielocalicial del riñón, sin por ello tener una naturaleza patológica.

Aparece entre el 1 y el 5% de todos los embarazos y en un 20-40% es bilateral (Tabla I).

La hidronefrosis se clasifica de dos maneras, según las características prenatales, ambas con carácter pronóstico.

- Según el diámetro antero-posterior (Asociación Española de Pediatría) (Tabla II).

Tabla I. Etiología de la hidronefrosis

- Síndrome obstrucción unión pieloureteral (SUPU)
- Reflujo vesicoureteral (RVU)
- Obstrucción ureterovesical
- Megauréter obstructivo
- Válvulas de uretra posterior (VUP)

### Otras causas:

- Uréter ectópico
- Ureterocele
- Síndrome Prune-Belly
- Duplicidad pieloureteral
- Displasia renal multiquistica (DRM)

Tabla II. Clasificación de la hidronefrosis, según el diámetro antero-posterior (APD) de la pelvis renal (Asociación Española de Pediatría)

	APD 2º trimestre (antes semana 33)	APD 3º trimestre (después semana 33)
Fisiológica	< 4 mm	< 7 mm
Leve	4-14 mm	7-14 mm
Moderada-severa	> 15 mm	> 15 mm

Tabla III. Clasificación de la hidronefrosis, según su morfología (Sociedad Americana de Urología Fetal)

Grado	Pelvis cálices	Parénquima
0	Normal	Normal
1	Leve dilatación pelvis	Normal
2	Moderada dilatación pelvis Algunos cálices	Normal
3	Pelvis dilatada Todos los cálices	Normal
4	Pelvis dilatada Todos los cálices	Adelgazamiento del parénquima

- Según su morfología (Sociedad Americana de Urología Fetal) (Tabla III).

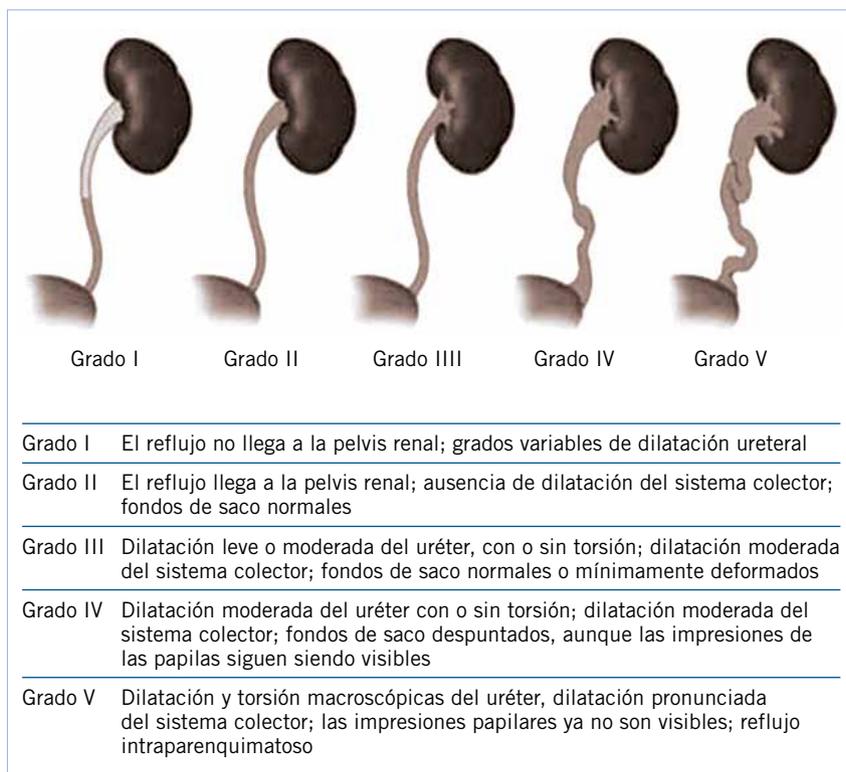
En el 63% de los casos no tiene carácter patológico, siendo una dilatación transitoria o fisiológica, precisando únicamente controles seriados hasta su diagnóstico o resolución. Las causas más frecuentes de hidronefrosis patológica son: el reflujo vesicoureteral y el síndrome de la unión pieloureteral (Algoritmo 2).

## Reflujo vesicoureteral (RVU)

Consiste en el paso retrógrado de orina desde la vejiga hacia el uréter y pelvis renal, ya sea durante la fase activa de la micción o durante la fase pasiva de llenado.

Es uno de los aspectos más controvertidos en Pediatría<sup>(10)</sup>. Aparece en el 1-2% de los recién nacidos.

En 1985, el Comité Internacional para el Estudio del Reflujo introdujo un sistema uniforme para la clasificación del RVU. Este sistema de graduación combina dos clasificaciones precedentes y se basa en el grado de



**Figura 3.** Sistema de graduación del reflujo vesicoureteral, según el Comité Internacional para el Estudio del Reflujo.

llenado retrogrado y dilatación del uréter, la pelvis renal y los cálices, en una CUMS (Fig. 3).

Puede tener una etiología anatómica, reflujo primario, debida a una implantación alta y anómala del uréter en la vejiga. Tiende a resolverse con el crecimiento de la vejiga, a partir del año de edad.

Puede tener un origen secundario, por alteraciones en el funcionamiento de la vejiga, entre las que se encuentran, presiones intravesicales elevadas o disfunción en la coordinación del vaciamiento vesical. También puede ser secundario a obstrucción uretral, como en las válvulas de uretra posterior. El tratamiento consiste en la corrección de la causa originaria.

Los riñones con reflujo presentan alteraciones de la función; además, las infecciones secundarias al RVU pueden provocar un daño renal añadido.

La técnica diagnóstica más utilizada para valorar el reflujo es la Cistouretrografía Miccional Seriada (CUMS). Hoy en día, también se utiliza en muchos centros la ecocistografía

con ecopotenciador, para minimizar las radiaciones y, especialmente, en seguimiento evolutivo del reflujo.

Para el seguimiento se utiliza también la ecografía renal convencional, para valorar el grado de dilatación y el DMSA, para vigilar la evolución de la función renal.

La gammagrafía renal con DMSA y función renal diferencial, está desplazando a la CUMS como primera prueba a realizar ante la aparición de Infecciones del Tracto Urinario (ITUs) y, en caso de verificar la existencia de daño renal con pérdida de función y cicatrices, la segunda prueba a realizar es la CUMS.

Las opciones terapéuticas son múltiples y deben individualizarse en cada caso, pero de forma progresiva son:

observación, profilaxis antibiótica, tratamiento endoscópico con implante submetálico o cirugía con reimplante vesical vía abierta o laparoscópica (Tabla IV).

La probabilidad de resolución mediante cistoscopia y punción es variable, según el grado de reflujo, aproximadamente 70-90% para grados I-III y disminuyendo hasta el 50-72% para grados IV-V. Este porcentaje de resolución se puede aumentar, repitiendo nuevas punciones, con lo que se acerca mucho al 100% con 3 punciones.

No hay un protocolo terapéutico establecido por consenso internacional y existen numerosas guías.

En términos generales y tras descartar una micción disfuncional, si se sospecha un paciente recién nacido o lactante con RVU mayor de grado III, se comenzaría con profilaxis antibiótica a la espera de su resolución espontánea, no siendo necesaria la profilaxis en RVU grado I-II.

Si el paciente presenta ITUs, aparecen cicatrices renales, pérdida de función en DMSA o efectos secundarios a la medicación, se pasa al siguiente nivel terapéutico, siempre explicando a los padres del paciente todas las opciones posibles y el porcentaje de resolución con cada una de ellas.

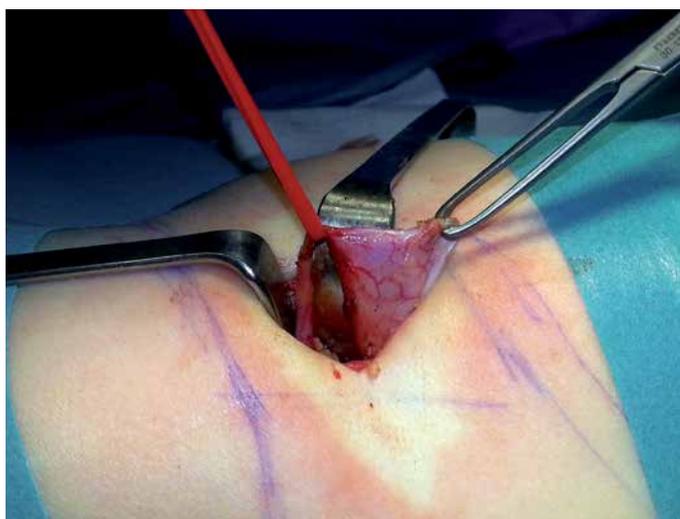
Muchos de ellos optan por un tratamiento endoscópico precoz en grados severos, en vez de mantener profilaxis durante varios años.

### Síndrome de la unión pieloureteral (SUPU)

Consiste en la alteración del flujo urinario desde la pelvis hasta el uréter proximal, con dilatación consiguiente del sistema colector y posibilidad de lesión renal. Es la causa más frecuente de hidronefrosis neonatal.

**Tabla IV.** Indicaciones quirúrgicas en el reflujo vésico-ureteral (RVU)

- Síntomas (niños mayores, ITUs de repetición, dolor, litiasis renal)
- Función renal alterada de base < 40%
- Empeoramiento progresivo de la función renal medida con DMSA
- Reflujo bilateral > grado 3, con nefropatía progresiva
- Elección familiar como alternativa al tratamiento antibiótico prolongado



**Figura 4.** Pieloplastia desmembrada (según la técnica de Anderson-Hynes).

Tiene una incidencia global de 1:1.500.

Mucho más difícil es la definición de obstrucción y diferenciar entre vías urinarias obstruidas y no obstruidas. En la actualidad, la definición más aceptada es que la obstrucción representa una restricción al flujo urinario que, si no se trata, provocará un deterioro renal progresivo.

Para ello, es necesario confirmar la hidronefrosis con una ecografía a la semana de vida y realizar al mes un renograma diurético  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3 (mercaptoacetiltriglicina). Este trazador nos aportará una imagen de la función renal diferencial entre los dos riñones y nos permite valorar la eliminación del trazador por el sistema, una vez administrado un diurético. Una diferencia mayor del 20% entre ambos riñones indica sufrimiento renal y en la segunda fase, si el tiempo de eliminación de la mitad del trazador una vez administrado el diurético es mayor de 20 minutos, se consideraría un sistema "obstruido".

Las indicaciones quirúrgicas del SUPU son:

- Síntomas (niños mayores, ITU, dolor, cálculos).
- Función renal alterada de base (< 40%).
- Empeoramiento de la función renal > 10%.
- Empeoramiento ecográfico con aumento del diámetro AP de la pelvis.
- Hidronefrosis masiva (> 50 mm).

El tratamiento quirúrgico consiste en una pieloplastia desmembrada, según la técnica abierta normalizada de Hynes y Anderson (Fig. 4). Recientemente, cada vez hay más datos que respaldan el uso de un abordaje laparoscópico.

#### Megaureter. Obstrucción de la unión ureterovesical

Consiste en la dilatación del uréter, considerándose un uréter dilatado si el diámetro de este es mayor de 7 mm.

- Se clasifica según su etiología en:
- **Refluyente** (el más frecuente por RVU).
  - **Megaureter Obstrutivo Primario**. (obstrucción de la unión ureterovesical). Tasa de remisión espontánea de hasta el 85%.
  - **Refluyente y obstrutivo**.
  - **No refluyente ni obstrutivo** (funcional).

El protocolo diagnóstico terapéutico se basa en clasificarlo según su etiología para aplicar el tratamiento correspondiente. Un megaureter refluyente seguirá el protocolo terapéutico del RVU, el funcional precisará simple seguimiento y observación, y el obstrutivo precisará un manejo conservador como mejor opción y, si existe empeoramiento, dilatación neumática con balón por cistoscopia o cirugía de reimplante ureteral.

#### Ureterocele

Es una malformación estructural que consiste en la dilatación terminal del uréter en su desembocadura. El tamaño y la localización del ureterocele determinará si es intravesical o extravesical.

En un 80% de los casos está asociado a duplicidad ureteral, perteneciendo el ureterocele al polo superior, que suele tener cierto grado de displasia. El diagnóstico puede ser un hallazgo casual o realizarse en el contexto de una ITU, en el estudio de una hidronefrosis o por provocar síntomas inespecíficos (falta de ganancia ponderal). La valoración inicial se realiza con ecografía, hemos de descartar reflujo asociado en dicho riñón o en el contralateral con una CUMS y valorar si el ureterocele tiene o no carácter obstructivo (MAG-3). Las posibilidades de tratamiento son: punción mediante cistoscopia, reimplante transvesical de dicho uréter o heminefrectomía si el polo renal asociado no es funcional.

#### Uréter ectópico

Consiste en la inserción de la desembocadura ureteral caudal a su inserción habitual, pudiendo llegar a desembocar desde la vejiga hasta la vagina en niñas o en la vesícula seminal en varones.

Suele asociarse a duplicidad y, en concreto, al uréter correspondiente al polo superior. Al desembocar, en muchos casos por debajo del esfínter (infraesfinteriano), puede provocar incontinencia de unas características muy concretas: manchado escaso, asintomático y continuo en todas las horas del día. El riñón asociado suele ser más displásico cuanto más distal es la ectopia. El diagnóstico incluye el estudio detallado de: malformaciones asociadas, obstrucción, función renal ipsilateral y de la anatomía, por lo que será necesario realizar una CUMS y un renograma diurético, siendo incluso necesaria, en ocasiones, la uroresonancia magnética o la realización de una cistoscopia diagnóstica.

## Duplicidad pieloureteral

Es una alteración anatómica en la que uno o ambos riñones tienen 2 sistemas de drenaje hacia la vejiga (2 pelvis +2 uréteres) y, por lo tanto, con dos orificios de desembocadura vesical.

Puede ser asintomática o asociar cualquiera de las malformaciones urológicas descritas.

El polo superior se asocia, con más frecuencia, a: uréter ectópico, riñón displásico y ureteroceles. El polo inferior asocia RVU, preferentemente.

## Válvulas de uretra posterior (VUP)

Se trata de unas valvas o membranas congénitas y obstructivas a nivel de la uretra posterior de los recién nacidos varones, que impide el flujo anterógrado de la orina y, por tanto, el vaciado vesical.

Aparece en 1/5.000 recién nacidos y puede llevar a insuficiencia renal en un 20% de los casos. La morfología es variable, habiéndose descrito 3 tipos (Young):

- Tipo 1 (95%): hipertrofia de crestas uretrales.
- Tipo 2: no obstructivas. Pliegues mucosos.
- Tipo 3 (5-10%): anulares. Otro origen.

El bloqueo de la uretra por las válvulas provoca un aumento de presión intravesical, hipertrofia del detrusor y resultante de esto, un RVU.

Según la severidad y momento de aparición, el daño renal puede provocar insuficiencia renal con oliguria, oligohidramnios y la consecuente hipoplasia pulmonar.

La clínica y el momento de aparición es variable y depende de la

severidad, de forma que pueden ser diagnosticadas en ecografía prenatal o postnatal, ante una ureterohidronefrosis o ante una ITU, o ante una masa vesical en el recién nacido.

El diagnóstico es ecográfico, tanto en la ecografía prenatal como postnatal.

Es importante conocer la función renal del recién nacido (RN). Una creatinina en el RN > 0,6 mg/dl es un dato de mal pronóstico.

CUMS a las 24-48 horas, que valorará la anatomía del defecto y la presencia de RVU.

Gammagrafía DMSA al mes de vida, para valorar la función renal relativa (algoritmo 3).

El manejo en el RN consiste en la realización de una resección transuretral (RTU) de las VUP por cistoscopia o realizar una derivación urinaria para prevenir el daño renal (vesicostomía o ureterostomias)

La intervención in-útero en las VUP y en hidronefrosis severa bilateral consiste en realizar antes de las 30 semanas de gestación un *shunt* vesicoamniótico fetal.

## Bibliografía

1. American Academy of Pediatrics. Report of the Task Force on Circumcision. Pediatrics. 1989; 84: 388-91. Erratum in: Pediatrics. 1989; 84(2): 761.
2. Hutcheson JC. Male neonatal circumcision: indications, controversies and complications. Urol Clin North Am. 2004; 31(3): 461-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15313055>.
3. Elmore JM, Baker LA, Snodgrass WT. Topical steroid therapy as an alternative to circumcision for phimosis in boys younger than 3 years. J Urol. 2002; 168(4 Pt 2): 1746-7; discussion 1747.

4. Schwentner C, Oswald J, Kreczy A, Lunacek A, Bartsch G, Deibl M, Radmayr C. Neoadjuvant gonadotropin releasing hormone therapy before surgery may improve the fertility index in undescended testes – a prospective randomized trial. J Urol. 2005; 173(3): 974-7.
5. Varga J, Zivkovic D, Grebeldinger S, Sommer D. Acute scrotal pain in children – ten years' experience. Urol Int. 2007; 78(1): 73-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17192737>.
6. Wang Z, Liu BC, Lin GT, Lin CS, Lue TF, Willingham E, Baskin LS. Up-regulation of estrogen responsive genes in hypospadias: microarray analysis. J Urol. 2007; 177(5): 1939-46. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17437852>.
7. Snodgrass WT, Yucel S. Tubularized incised plate for mid shaft and proximal hypospadias repair. J Urol. 2007; 177(2): 698-702. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17222659>.
8. Kogan SJ. The pediatric varicocele. In: Gearhart JP, Rink RC, Mouriquand PDE, eds. Pediatric urology. Philadelphia: WB Saunders, 2001, pp. 763-773.
9. O'Reilly P, Aurell M, Britton K, Kletter K, Rosenthal L, Testa T. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. J Nucl Med. 1996; 37(11): 1872-6.
10. Fanos V, Cataldi L. Antibiotics or surgery for vesicoureteric reflux in children. Lancet 2004; 364(9446): 1720-2. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15530633>.
11. Di Benedetto V, Montfort G. How prenatal ultrasound can change the treatment of ectopic ureteroceles in neonates? Eur J Pediatr Surg. 1997; 7(6): 338-40.

## Bibliografía recomendada

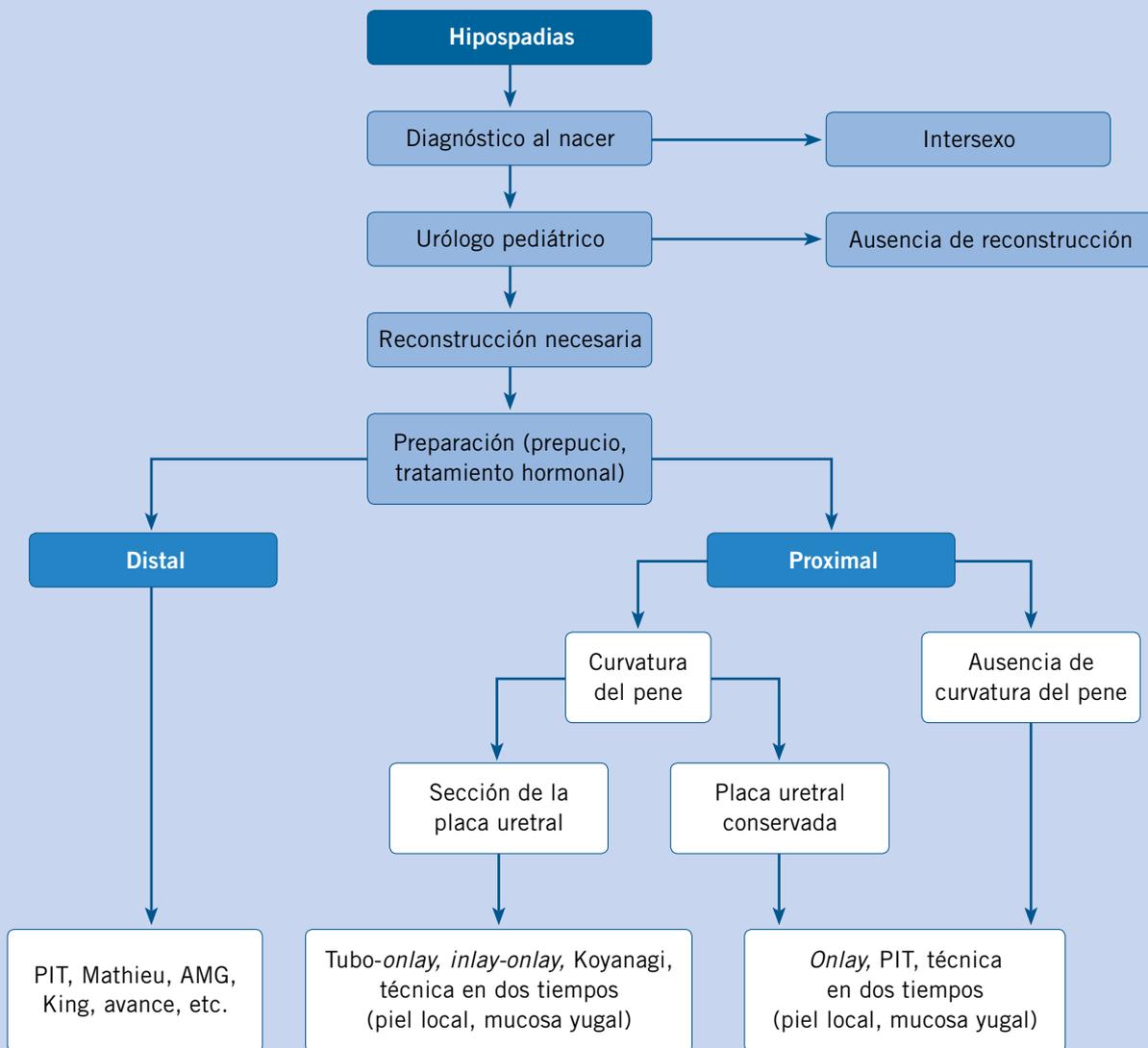
- Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz E, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, Radmayr Chr, Stein R. European Society for Paediatric Urology. © European Association of Urology 2010.

Guía clínica sobre urología pediátrica.

## Caso clínico

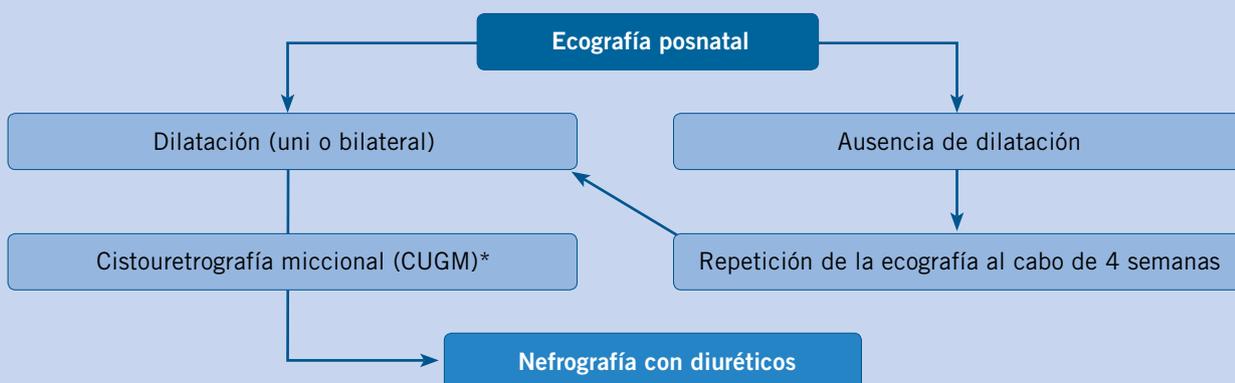
Recién nacido varón a término, de adecuado peso para su edad gestacional. Durante el embarazo, se detectó una hidronefrosis derecha con pelvis renal de 15 mm de diámetro AP sin dilatación de uréter, con dilatación calicial y parénquima normal. Se realiza ecografía a las 24 horas del nacimiento, que muestra una ectasia piélica derecha de 7 mm de diámetro AP, sin visualizar uréter.

## Algoritmo 1. Tratamiento del hipospadias

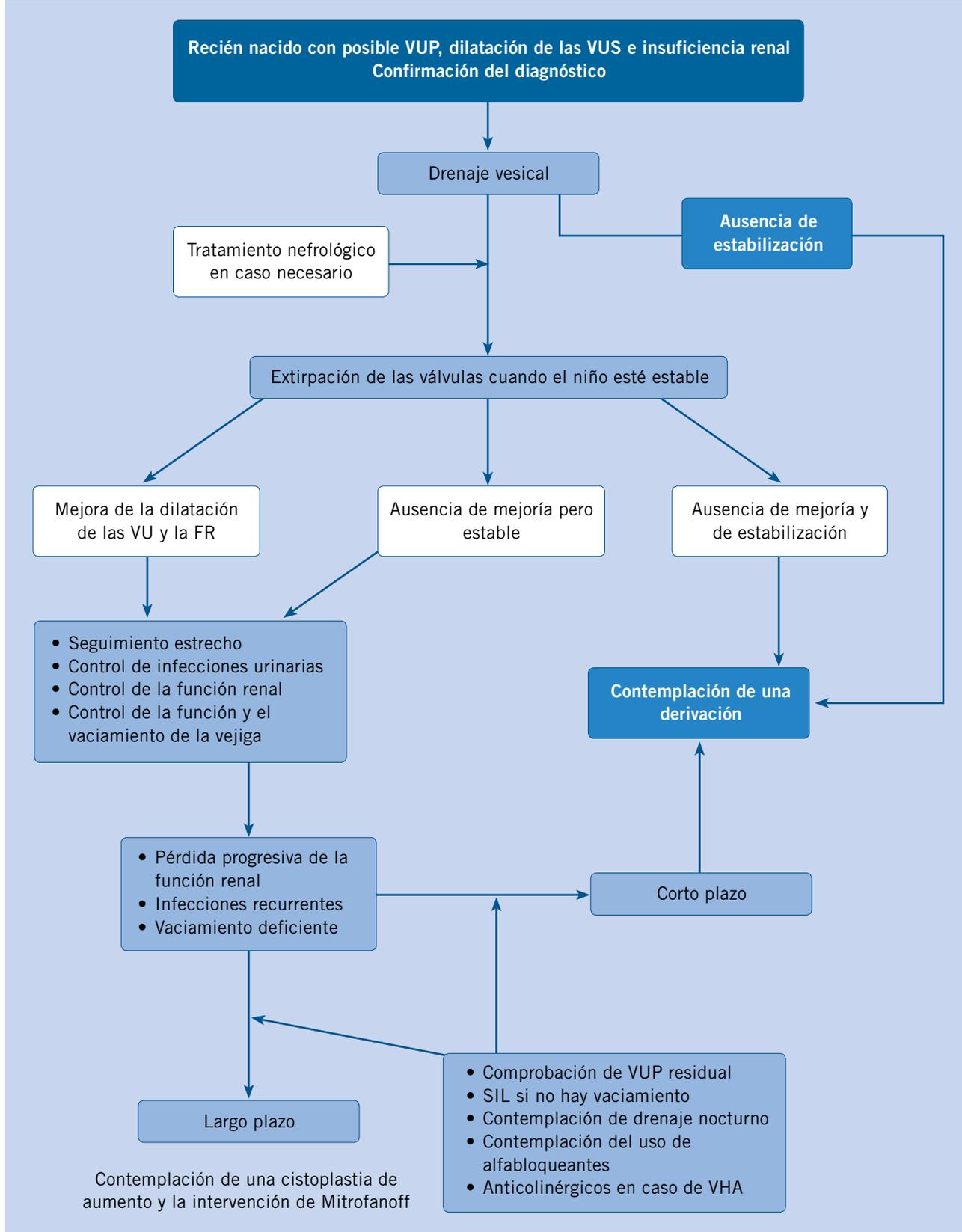


PIT = uretroplastia con placa incidida tubulizada; AMG = avance del meato y glandeplastia.

## Algoritmo 2. Hidronefrosis prenatal



**Algoritmo 3.** Manejo de pacientes con sospecha de válvulas de uretra posterior (VUP)



VUP: válvula uretral posterior; VUS: vías urinarias superiores; CUGM: cistouretrograma miccional; VU: vías urinarias; FR: función renal; SIL: sondaje intermitente limpio; VHA: vejiga hiperactiva.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Indicaciones quirúrgicas en patología urológica pediátrica

17. Atendemos en consulta a un paciente de 6 meses. La madre refiere que no le desciende bien el prepucio y que cree que va a necesitar cirugía. El padre está circuncidado por fimosis cicatricial con liquen escleroatrófico. El niño no ha tenido balanitis ni infecciones de orina. ¿Cuál es el tratamiento adecuado para este paciente, tras la exploración del mismo?

- Realizar una circuncisión precoz por los antecedentes familiares.
- Inicio de la retracción del prepucio de forma precoz para evitar la fimosis en un futuro.
- Pautar tratamiento tópico con corticoide para ablandar el anillo fimótico.
- Profilaxis antibiótica.
- Esperar a que el paciente alcance la continencia para iniciar las retracciones.

18. El hidrocele en un paciente recién nacido:

- Es por definición un hidrocele comunicante y debe operarse.
- Es un hidrocele secretor y requerirá cirugía en la adolescencia.
- Lo normal es que desaparezca a lo largo del primer año de vida.
- Se asocia normalmente a criptorquidia.
- Suele ser secundario a una infección de orina.

19. Ante un paciente con un testículo no palpable a los 12 meses de vida:

- Debe solicitarse una ecografía inguino-escrotal.
- Debe realizarse una laparoscopia exploradora.
- Debe realizarse una RMN.
- Hay que esperar, pues puede descender solo hasta los 2 años.
- Conviene iniciar un tratamiento hormonal.

20. Recibimos en la consulta a un paciente de 13 años, con dolor testicular derecho de inicio súbito, que se acompaña de vómitos y dolor en fosa ilíaca derecha. A la exploración, presenta am-

bos testículos en bolsa, con dolor a la palpación en teste derecho sin eritema de escroto, el teste parece levemente ascendido, pero no lo tenemos claro, no nos parece claramente rotado. NUESTRA ACTITUD SERÁ:

- Pedirle un eco-doppler.
  - Valoración urgente por el cirujano pediátrico.
  - Antibiótico y analgésicos.
  - Cultivo de orina.
  - Eco abdominal.
21. Ante una paciente con una incoordinación vesicoesfinteriana y un reflujo vesicoureteral (RVU) grado III, DEBEMOS:
- No precisa ningún tratamiento, pues mejora con la edad.
  - Mantener profilaxis antibiótica y si persisten las infecciones de orina, programar un reimplante.
  - Tratar mediante cistoscopia y punción, pues es menos agresivo.
  - Todas las anteriores son correctas.
  - Tratar la incoordinación, pues no se resolverá el reflujo si no se resuelve esta.

### Caso clínico

22. Recién nacido varón a término, de adecuado peso para su edad gestacional. Durante el embarazo, se detectó una hidronefrosis derecha con pelvis renal de 15 mm de diámetro AP sin dilatación de uréter, con dilatación calicial y parénquima normal. Se realiza ecografía a las 24 horas del nacimiento, que muestra una ectasia piélica derecha de 7 mm de diámetro AP, sin visualizar uréter. ¿CUÁL sería el siguiente paso?

- Solicitar una cistouretrografía miccional seriada (CUMS), pues, lo más probable, es un RVU primario.
- Solicitar una CUMS, pues siendo varón es altamente probable que tenga unas valvas de uretra posterior.
- Solicitar un renograma diurético  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3, pues se trata de

un síndrome de la unión pieloureteral (SUPU).

- No hacer nada, pues se trata solo de una ectasia piélica.
- Solicitar una Eco a la semana de vida.

23. La ecografía repetida a los 7 días de vida, muestra una hidronefrosis derecha con un diámetro AP de la pelvis de 35 mm, con cálices dilatados y sin observarse dilatación de uréter. El parénquima está discretamente adelgazado con correcta diferenciación córtico-medular. ¿QUÉ DEBEMOS hacer a continuación?

- Programar la intervención quirúrgica, pues se trata de un síndrome de la unión pieloureteral (SUPU).
- Solicitar una gammagrafía con ácido dimercaptosuccínico (DMSA) marcado con  $\text{Tc}^{99m}$  para valorar el vaciamiento del sistema excretor del riñón derecho.
- Cistoscopia exploradora e inyección submeatal para tratar el reflujo vesicoureteral (RVU).
- CUMS para descartar un RVU y si es normal, un renograma diurético  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3, al mes de vida, para valorar la función renal y el vaciamiento del sistema excretor derecho.
- Profilaxis antibiótica y tratamiento conservador del RVU.

24. La CUMS (cistouretrografía miccional seriada) no muestra RVU (reflujo vesicoureteral) y el MAG 3 (renograma diurético  $^{99m}\text{Tc}$ -MAG3) muestra una función renal diferencial de 70% en el riñón izquierdo y 30% en el derecho, con un  $T_{1/2}$  de 27 minutos para ese riñón y una curva en meseta. ¿QUÉ MEDIDA tomarías ahora?

- Controles seriados con ecografía y repetir el MAG 3 a los 6 meses.
- Profilaxis antibiótica y observación.
- Reimplante ureteral.
- Pieloplastia desmembrada.
- Repetir la CUMS.

# Cirugía reparadora pediátrica

J.C. López Gutiérrez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital La Paz. Madrid  
Profesor Asociado de Pediatría. Universidad Autónoma de Madrid



## Resumen

La cirugía plástica pediátrica ha avanzado de forma espectacular en las últimas décadas, debido a diversos factores, entre los que destacan: el progreso en secuenciación genómica y análisis del origen genético de la mayoría de las malformaciones congénitas, los adelantos en técnicas diagnósticas cada vez menos invasivas y más eficaces, la sofisticación de las técnicas de anestesia infantil y el desarrollo inexorable de técnicas reconstructivas cada vez más efectivas, complejas y con menos secuelas.

Queda fuera de los objetivos de este capítulo, el analizar las modernas técnicas de reconstrucción craneofacial, microcirugía o reimplantes y daremos un repaso por los trastornos más frecuentes en el ámbito del pediatra y su estado actual de conocimiento, diagnóstico y tratamiento

## Abstract

*Pediatric plastic surgery has advanced dramatically in recent decades due to several factors as: progress in genome sequencing and analysis of the genetic origin of most congenital malformations, advances in less invasive and more effective diagnostic techniques, improved safety of pediatric anesthesia procedures and tireless development of progressively effective and less complex tissue reconstruction.*

*It is beyond the scope of this chapter to analyze modern techniques of craniofacial reconstruction, microsurgery or limb reimplantation. We will give an overview of the most common disorders and their current state of knowledge, diagnosis and treatment*

**Palabras clave:** Heridas; Nevus; Hemangioma; Quemaduras.

**Key words:** Wounds; Nevi; Hemangioma; Burns.

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 750-759*

## Repercusión psicológica en la familia y el niño con malformación congénita

La repercusión psicológica de una malformación grave sobre el entorno familiar es de sobra conocida por los especialistas que tratan a diario a estos pacientes. La presencia de una malformación en cualquier localización y, especialmente, en el territorio facial es el origen de *distress* emocional llamativo en los padres del lactante, que reaccionan aislándose y adquiriendo comportamientos no habituales.

A su vez, las secuelas desfigurantes postquirúrgicas son el origen de una reducción evidente en la calidad de vida del niño, en el plano educativo, familiar y personal. Trastornos en la aceptación de la imagen corporal, ansiedad, trastornos del sueño y depresión son proporcionales al grado de distorsión que produce la deformidad a largo plazo.

Es evidente que, un tratamiento precoz de la anomalía va a minimizar las futuras secuelas, reduciendo significativamente el impacto psicológico en los padres y sobre todo en el niño.

Es recomendable que los padres de un lactante con malformación severa reciban un seguimiento psicológico periódico y que sean evaluados, precozmente, por un equipo multidisciplinar con experiencia.

## Lesiones cutáneas: heridas y quemaduras

El correcto tratamiento de las pérdidas de tejido, sean de origen traumático o térmico, por un equipo experto, reduce significativamente la morbilidad y las secuelas a largo plazo.

## Heridas

Las lesiones incisivas o contusas en piel son la causa más frecuente de atención quirúrgica urgente en la infancia. La localización más frecuente es la cara y las manos, por lo que dada la importancia estética y funcional deben ser tratadas de forma eficaz y precoz.

La decisión más importante a tomar tras explorar la lesión, es: si la limpieza y sutura de la herida puede hacerse de forma efectiva con anestesia local o si, por el contrario, la reconstrucción adecuada de los tejidos o una exploración minuciosa de estructuras subyacentes deben hacerse bajo anestesia general.

En general, siempre que la herida sea superficial o de pocos centímetros de longitud puede suturarse sin complicaciones bajo anestesia local (mepivacaína 2% preferentemente) usando suturas reabsorbibles (4/0 o 5/0 en tejido subcutáneo para aproximar los bordes y 6/0 para unirlos), con el fin de evitar la dolorosa y molesta retirada de puntos. Si es posible y no hay hemorragia copiosa, es preferible la sutura intradérmica a los puntos sueltos, ya que la cicatriz residual es menor. Si la herida es grande, afecta a zonas importantes, estética o funcionalmente (párpados, nariz, boca, genitales), el sangrado es profuso o se prevé la necesidad de sedación, es preferible derivar al paciente a un centro con atención quirúrgica pediátrica urgente disponible.

En la actualidad, no se deja abierta una herida bajo ninguna circunstancia incluso en caso de mordedura o infección activa, ya que las cicatrices resultantes son inaceptables (Fig. 1).

Un desbridamiento efectivo y la cobertura antibiótica adecuada, permiten el cierre quirúrgico sin complicaciones. Las heridas profundas en la palma de la mano deben ser revisadas sistemáticamente bajo anestesia general, ya que la lesión de los nervios colaterales y del aparato flexor es la norma. Su reconstrucción debe ser inmediata para evitar la necesidad ulterior de injertos nerviosos o tendinosos.

Si la herida tiene bordes anfractuosos, se ha suturado bajo tensión por



Figura 1. Reconstrucción inmediata de la pirámide nasal, tras mordedura de perro.

pérdida de sustancia, ha habido infección y dehiscencia o no sigue las líneas de Lange de la piel, la cicatrización será hipertrófica en mayor o menor medida, por lo que se recomienda utilizar láminas de silicona tópica autoadhesiva de forma preventiva durante varias semanas y hasta que desaparezca la coloración rosada de la cicatriz.

Las heridas por abrasión que no precisan sutura deben cubrirse con un apósito de silicona en malla y una crema antiséptica, para evitar la adherencia y facilitar las curas indolores diarias.

Toda herida cuya epitelización completa dure más de 3 semanas producirá cicatrización hipertrófica y debe ser tratada con silicona tópica y/o presoterapia, por lo que debe ser valorada por un cirujano. El tratamiento diferido de la cicatrización hipertrófica es desalentador, por lo que debe hacerse hincapié en la profilaxis.

## Quemaduras

**Todo niño con quemaduras en extremidades, genitales, cara o en superficie corporal superior al 5%, debe ser ingresado en una unidad de quemados pediátricos.**

Las quemaduras siguen siendo la causa de ingresos más prolongados por accidente en la edad pediátrica. Afortunadamente, el pronóstico gracias a los avances en terapia intensiva y quirúrgica, ha pasado de un 50% de super-

vivencia en quemaduras en el 50% de la superficie corporal hace 40 años a un 98% en la actualidad<sup>(1,2)</sup>.

- Aproximadamente un 30-40% de todos los quemados tiene menos de 15 años, con una edad media de 3 años. Las quemaduras son más frecuentes en varones (65%), en los niños entre 0 y 2 años (15%) y en las clases sociales bajas.
- La cocina es el escenario habitual de las quemaduras en niños pequeños, mientras que los juegos con sustancias inflamables son la causa más frecuente en niños mayores. La incidencia de quemaduras por maltrato sigue aumentando, por lo que deben ser valoradas ante la más mínima sospecha.
- Para prevenirlas, ningún niño debe permanecer sin vigilancia alrededor de un líquido caliente. La modernización de las medidas de protección eléctrica, así como la construcción de viviendas más seguras, están haciendo disminuir drásticamente la incidencia de quemaduras graves.

### Tipos de quemaduras

- Las quemaduras térmicas (sobre todo, las escaldaduras) son las más frecuentes (90% de los casos), especialmente en menores de 5 años.
- Las más graves son las producidas por fuego (7% de casos), que predominan entre los 5 y 13 años, y las asociadas a síndrome de inhalación.

- Un 3% de las quemaduras son eléctricas y químicas.

#### Superficie corporal quemada

Es imprescindible un cálculo muy preciso de la extensión de la piel afectada, por las implicaciones que tiene en la correcta reposición hidroelectrolítica. En el niño menor de 1 año, la cabeza y cuello equivalen al 19% de la superficie corporal total (SCT) y por cada año adicional esta proporción disminuye un 1%; de manera que a los 10 años se iguala con el adulto (9%). Lo mismo ocurre con los miembros inferiores, aumentando un 0,5% anual y llegando al 18% a la edad de 10 años. Los miembros superiores corresponden a un 9% y el tórax y el abdomen a un 36%. La extensión de las quemaduras pequeñas puede ser calculada, utilizando como guía el tamaño de la palma de la mano del propio enfermo, que corresponde aproximadamente al 1% de la SCT. Aunque lo más cómodo y seguro es, siempre, acudir a un nomograma basado en la edad, talla y el peso.

#### Tratamiento médico

El descenso de la mortalidad está estrechamente ligado a la instauración de equipos multidisciplinares específicos, que incluyen: intensivistas pediátricos, cirujanos, anestelistas, nutricionistas, rehabilitadores y equipos de enfermería entrenados.

Los objetivos del tratamiento de los grandes quemados son, por orden de importancia: preservar la vida, preservar la función, limitar la deformidad física, limitar las secuelas psicológicas y lograr una reintegración social plena.

#### Indicaciones de ingreso

- Superficie quemada > 5%.
- Quemaduras que afectan a cara, manos o genitales.

#### Medidas generales

- Evaluación rápida de las lesiones y obtener datos del paciente, como: vacunación, enfermedades asociadas, hora y agente causal del accidente y tratamiento previo recibido.

- Inspección de la mucosa nasal y oral si se sospecha lesión por inhalación. El síndrome de inhalación se produce por la afectación térmica y de productos inhalados del parénquima broncopulmonar, la interrupción del transporte y liberación de oxígeno por los tóxicos inspirados y el daño sistémico por la absorción de sustancias químicas.
- Garantizar una vía aérea permeable. La tráquea del niño quemado es mucho más sensible a la obstrucción por edema. Intubar si existe obstrucción de la vía aérea o el paciente está inconsciente. La intubación supone un importante riesgo de infección en un enfermo severamente inmunodeprimido como es el niño quemado, por lo que la tendencia actual es administrar inicialmente oxigenoterapia con cánulas nasales, e intubar solamente cuando exista hipoxemia o insuficiencia respiratoria progresiva, y no de forma profiláctica.
- Examen del cuerpo en su totalidad, para buscar quemaduras que pudieran haber pasado desapercibidas inicialmente. El pelo próximo a las zonas quemadas debe ser cortado para conocer los límites exactos de la lesión.
- Acceso venoso para reposición hidroelectrolítica y acceso arterial para monitorización. Las vías de elección son: vena periférica en tejido no quemado, vena central en tejido no quemado, vena periférica en tejido quemado y vena central en tejido quemado, por este orden de preferencia. En caso de dificultad para el acceso, la vía intraósea está indicada para el inicio de la reanimación. Existe un alto porcentaje de complicaciones relacionadas con catéteres centrales en pacientes quemados, por la alta susceptibilidad a infecciones y a episodios embólicos secundarios al estado de hipercoagulabilidad.
- Analgesia. Es necesaria en todos los casos. Debe evaluarse la nocicepción con escalas de valoración clínica, especialmente, en menores

de 5 años. El analgésico utilizado dependerá de la edad del niño y del tipo de quemadura o procedimiento. Habitualmente se emplea:

- Metamizol: 0,1 ml (40 mg)/kg/6-8 horas por vía iv o vo.
- Meperidina: 0,5 -1 mg/kg/6-8 horas, vía iv o im.
- Cloruro mórfico: 0,1-0,2 mg/kg/3-8 horas vía iv, sc u oral. De elección por varios motivos: eficaz, utilizable por todas las vías y farmacocinética conocida (inicio rápido y larga duración).
- En niños mayores de 5 años, se puede utilizar analgesia controlada por el paciente con perfusión continua de mórficos.
- Los cambios de apósito deben hacerse, previa administración profiláctica de analgésicos, media hora antes del procedimiento.
- Hay que tener en cuenta que la causa más frecuente de agitación e inquietud en el quemado es la hipoxia cerebral, bien por hipoxemia o por hipovolemia, por lo que debe asegurarse una buena oxigenación y perfusión periférica.
- Sonda nasogástrica o nasoyeyunal para inicio precoz de la nutrición enteral. En quemaduras faciales o extensas [Superficie Corporal Quemada (SCQ) > 50 %], se puede realizar una gastrostomía endoscópica percutánea a las 48 horas, para mayor comodidad del niño.
- Protección gástrica.
- Control de la diuresis mediante sondaje vesical. La diuresis deberá mantenerse entre 0,5-2 ml/kg/h.
- Tratamiento del síndrome catabólico, responsable de la pérdida masiva de peso: se valora según la gravedad de las quemaduras, el uso de hormona de crecimiento, oxandrolona, insulina y propranolol.

#### Reposición hidroelectrolítica

Los objetivos de la reposición de líquidos y electrolitos son: reposición de pérdidas secundarias a la quemadura, mantener los requerimientos basales, minimizar la formación de edema, normalizar el equilibrio ácido-

base, restaurar el nivel de electrolitos y proteínas a valores normales, y conseguir una perfusión adecuada.

- Rehidratación en las primeras 24 horas: la estimación del volumen a infundir, viene determinada por la extensión y profundidad de la quemadura, por el peso del paciente y por la hora exacta del accidente.

Existen numerosas fórmulas para el cálculo de la administración de líquidos en el niño, con quemaduras durante las primeras 24 horas. Las más fiables son:

- Fórmula de Galveston:  $5.000 \text{ ml/m}^2 \text{ SCQ} + 2.000 \text{ ml/m}^2 \text{ SCT}$  (basales).
- Fórmula de Parkland:  $3-4 \text{ ml/kg} \times \% \text{ SCQ} + \text{necesidades basales}$ .

#### Ritmo de infusión:

Administrar la mitad de lo calculado en las primeras 8 horas postquemadura y la otra mitad en las siguientes 16 horas.

Aunque la administración de fluidos se realice según las pautas mencionadas, el volumen y ritmo de infusión se irán variando según la respuesta del paciente, la diuresis y el ionograma.

#### Fluidos:

- Cristaloides en forma de Ringer en las primeras 24 horas. Se prefiere el Ringer, porque su pH de 6,5 es más fisiológico que el del suero salino, pH de 5. Puede enriquecerse con sodio hasta los 180 mEq/L para disminuir el volumen de los aportes, vigilando los niveles séricos de electrolitos.
- También se pueden utilizar soluciones salinas hipertónicas (400-600 mOsm/L). Son eficaces para tratar el shock, porque favorecen el paso de agua desde el espacio intersticial al vascular, limitando la formación de edema, aumentan la contractilidad miocárdica y disminuyen las resistencias vasculares. En contraposición pueden producir hiperosmolaridad, hipernatremia, deshidratación celular, hemorragia cerebral o edema, e inhibición de la lipólisis.

- Coloides como albúmina o plasma. Las proteínas plasmáticas son imprescindibles para el mantenimiento de la presión oncótica en el espacio vascular. En las quemaduras, la pérdida de proteínas es muy alta durante las primeras 6 horas, por lo que es aconsejable no utilizarlas antes de este tiempo, ya que se pierden rápidamente por la elevada permeabilidad vascular en las zonas lesionadas. En la mayoría de los casos se utiliza albúmina (12,5 g por litro de Ringer) para iniciar el aporte proteico.
  - Segundo día:  $3.750 \text{ ml/m}^2 \text{ SCQ} + 1.500 \text{ ml/m}^2 \text{ SCT}$ .

#### Infección

Las quemaduras se colonizan por enterobacterias precozmente. Si no se inicia la alimentación enteral de forma inmediata, la infección profundiza e invade un tejido sano y viable, agravando el pronóstico. Las medidas más eficaces en la prevención de la infección son:

1. Limitar al máximo las puertas de entrada (cuidado de catéteres, retirada precoz del tubo endotraqueal, etc.).
2. Cirugía precoz y cierre definitivo de la herida lo antes posible.
3. Curas diarias con lavado de las lesiones y aplicación de apósitos específicos o en su defecto crema de sulfadiazina argéntica.
4. Soporte nutricional agresivo y precoz.
5. Administración de antibióticos solo cuando estén indicados: sepsis, condritis, infección nosocomial y estados de inmunosupresión. Los antibióticos sistémicos se utilizan solo para tratar las infecciones establecidas y nunca profilácticamente, excepto en dos situaciones:
  - Pacientes de alto riesgo de infección por *Streptococcus* beta hemolítico (portador o exposición reciente al mismo): profilaxis antibiótica con dosis bajas de penicilina.
  - En las primeras 24 horas previas y subsecuentes a la escisión de las lesiones, para proteger al

paciente de los efectos de la bacteriemia transitoria.

La antibioterapia se realiza según los cultivos y antibiogramas. En profilaxis peroperatoria, se emplea una asociación de cefalosporina (cefazolina: 50-100 mg/kg/día en 3-4 dosis) y aminoglucósido (tobramicina o gentamicina: 5 mg/kg/día en 1 a 3 dosis).

#### Metabolismo y nutrición

- El objetivo final es que el niño tenga el mismo peso al alta, que el día del ingreso.
- Inicio de la nutrición: la lesión térmica produce un marcado grado de hipermetabolismo, por lo que la nutrición se debe iniciar precozmente, a las 2 horas de la quemadura.
- Vía de administración: siempre que sea posible debe utilizarse la vía enteral (oral, nasogástrica o yeyunal). Si el niño no está consciente, se utilizará una sonda transpilórica o gastrostomía endoscópica. La nutrición parenteral aumenta el riesgo de mortalidad en los grandes quemados y debe limitarse al mínimo imprescindible.
- Aporte calórico: debe ajustarse diariamente controlando el balance nitrogenado, el peso y la calorimetría indirecta. En quemados de >20% de la SCT, se puede emplear la fórmula de Galveston:
  - 1.100 al/m<sup>2</sup>/día de SCT + 1.300 kcal/m<sup>2</sup>/día (en niños entre 2-15 años).
  - 2.100 kcal/m<sup>2</sup>/día de SCT + 1.000 kcal/m<sup>2</sup>/día de SCQ (en menores de 2 años).
- Tipo de nutriente y ritmo de alimentación: es recomendable que un especialista en nutrición pediátrica supervise el aporte energético, desde el día del accidente hasta el alta hospitalaria.

Como norma general se usan:

- En menores de 2 años: hidrolizado de proteínas. Inicio a 2 ml/kg/h, subiendo 1 ml/kg/h cada día, hasta llegar a 5 ml/kg/h.

- En mayores de 5 años: fórmulas enterales completas. Impact® (dieta enriquecida con arginina, RNA y ácidos grasos omega 3) en superficies menores del 30% y Alitraq® (dieta elemental suplementada con glutamina) en mayores del 30%. Inicio a 10-20 ml/h, subiendo 10 a 30 ml/día, hasta alcanzar las necesidades calóricas calculadas. El 4º día se inicia la alimentación normal del niño y la enteral pasa a ser exclusivamente nocturna.
- La utilización de oxandrolona a 0,1 mg/kg/12 h durante al menos una semana, pamidronato durante un mes y hormona de crecimiento recombinante a dosis bajas durante un año, mejoran los parámetros endocrino-metabólicos en niños con quemaduras graves.

#### Tratamiento quirúrgico

El primer paso del tratamiento es neutralizar el origen de la quemadura.

**Quemadura térmica:** el primer objetivo consiste en detener el proceso térmico. Por lo tanto, es indispensable retirar pronto todas las ropas (la ropa adherida debe ser eliminada después del ingreso, cuando se realice la limpieza y desbridamiento de la lesión) e inmediatamente aplicar agua fría durante al menos 5 minutos. En ningún caso debe aplicarse hielo, ni cualquier otro tipo de sustancias. Esta simple medida puede hacer que las quemaduras sean superficiales y no necesiten injerto cutáneo.

**Quemaduras químicas:** es urgente eliminar el agente químico. Las quemaduras por ácidos deben ser irrigadas durante unos 30 minutos bajo chorro de agua.

**Recubrimiento con apósitos:** los más usados son Acticoat®, Aquacel Ag®, Suprathel, Biobrane® y E-Z Derm®. Tiene como ventajas:

- Reducir el número de curas, siendo más cómodo para los niños.
- Disminuye el dolor, el sangrado (al ser menor el número de curas) y la pérdida de líquidos.
- Delimita las zonas de epitelización espontánea (dermis superficial), de

las que precisarán autoinjerto 5 o 7 días después (dermis profunda).

- Por su adaptabilidad pueden ser usados en cualquier área del cuerpo incluida la cara.
- La cobertura con membrana amniótica puede ser eficaz y con mejores resultados a largo plazo en quemaduras faciales dérmicas no profundas.

**Escarotomías:** son incisiones profundas hasta la fascia, que se practican cuando hay quemaduras circulares con disminución de la perfusión distal, especialmente, en extremidades, tórax y cuello. La incisión debe abarcar todo el espesor de la piel quemada, para que el espacio que se encuentra debajo pueda expandirse, disminuyendo la presión tisular. La elevación inmediata de la extremidad quemada disminuye el edema. La perfusión se controla con pulsioxímetro.

**Desbridamiento:** actualmente se realiza una escarectomía o desbridamiento precoz (en las primeras 48 horas), evitándose así una gran pérdida sanguínea y una reacción inflamatoria masiva. Se ha demostrado que una escarectomía en las primeras 24 horas, supone una pérdida sanguínea de 0,4 ml/cm<sup>2</sup>, que es similar a la pérdida hemática de las curas tras 15 días con tratamiento tópico.

**Injertos:** las quemaduras superficiales curan espontáneamente en 2 semanas sin dejar apenas cicatrices. Las quemaduras profundas precisan escarectomía tangencial y autoinjerto, tan pronto como sea determinada su profundidad y el estado hemodinámico del niño lo permita. El injerto obtenido de piel parcial puede mallarse (1:1,5 o 1:3) y de esta forma cubrir una mayor superficie, pero es desaconsejable y debe evitarse en quemaduras de poca extensión, ya que el resultado cosmético es significativamente peor. Cuando por la amplia extensión de las lesiones no se dispone de suficientes autoinjertos, se recurre a sustitutos de piel. El más utilizado es la piel de cadáver criopreservada, que puede permanecer varias semanas adherida al lecho de la quemadura evitando la

infección, hasta que se lleve a cabo el autoinjerto.

Recientemente se ha extendido el uso de regeneradores dérmicos, que tienen la misma función que la piel de cadáver, pero con menor riesgo de transmisión vírica, no hay que retirarlos y consiguen mejor resultado estético.

En grandes quemados (>70% SCQ) se utilizan queratinocitos cultivados. En este caso, se toma una biopsia de piel inmediatamente y se manda al laboratorio para cultivo. Esta biopsia se obtiene de una zona sana y de un tamaño aproximado de 2 x 2 cm. A las 3 semanas de su cultivo, se dispone de la suficiente piel cultivada como para recubrir toda la superficie quemada del paciente. El reto, por tanto, está en conseguir la supervivencia del paciente durante este tiempo, manteniendo el lecho de la herida limpio y bien vascularizado, para que el cultivo prenda de forma óptima.

#### Tratamiento de las secuelas

La rehabilitación debe iniciarse a los pocos días del tratamiento quirúrgico con fisioterapia intensiva y ferulización activa y pasiva.

La cicatrización hipertrófica se combate con presoterapia y silicona tópica.

El apoyo psicológico al niño y a los padres debe iniciarse lo antes posible y prolongarse hasta la recuperación completa.

La privación del sueño y el prurito son secuelas frecuentes que hay que vigilar y tratar.

Toda alteración funcional o estética debe ser tratada quirúrgicamente de forma precoz, mediante plastias, injertos y colgajos locales o a distancia.

#### Nevus congénitos

**El tratamiento quirúrgico de los nevus grandes debe ser consensuado por la familia, el dermatólogo y el cirujano. Una vez que se ha decidido indicarlo, no hay ningún beneficio en esperar a edades tardías.**

Según datos de la *Nevus Network*, asociación de pacientes con más de



**Figura 2.** Nevus Congénito. Extirpación y cierre primario en un solo tiempo. Esta técnica y resultado solo pueden conseguirse si la intervención se realiza durante el primer año de vida.

1.000 casos censados de nevos congénitos gigantes, la tasa de mortalidad por malignización a melanoma sigue reduciéndose, llegando a ser casi inexistente para nevos solitarios y uniformes, aunque sean de gran tamaño. Siendo, pues, el riesgo de degeneración pequeño, la indicación prevalente para la extirpación es cosmética, lo cual hace que la decisión pueda posponerse varios años o incluso indefinidamente. Esto no es óbice para que, el equipo dermatológico-pediátrico-quirúrgico sea consciente de que algunos pacientes son candidatos a un tratamiento quirúrgico temprano, basado en las características clínicas, dermatoscópicas, sociales o familiares<sup>(3,4)</sup>.

El momento idóneo para la extirpación quirúrgica de nevos melanocíticos congénitos sigue siendo objeto de controversia entre pediatras, dermatólogos, cirujanos y familiares.

La indicación oncológica de extirpación preventiva de estas lesiones es siempre discutible, dada la bajísima tasa de malignización de las mismas. Sin embargo, la indicación cosmética sigue manteniéndose inalterable y pocos son los niños que, una vez reconocida su

imagen corporal hacia los 5 o 6 años, no muestran rechazo frontal hacia una tumoración pigmentaria grande, cualquiera que sea su localización.

La extirpación quirúrgica por motivos cosméticos cambia las expectativas de la familia y el resultado debe ser no solo eliminar la “mancha” sino conseguir una cicatriz poco perceptible. En nombre del riesgo oncológico, valen resultados estéticos que son inaceptables cuando la indicación es cosmética (por ejemplo, las cicatrices resultantes del uso de injertos laminares). Establecer la indicación quirúrgica en el recién nacido o lactante es excepcional. Sin embargo, un protocolo sensato de evaluación de lesiones pigmentarias por una unidad médico-quirúrgica debe incluirlas, pues como lo demuestra nuestra experiencia, se presentan ocasionalmente.

La adecuación de la técnica al tamaño y localización del nevus es el punto determinante para la obtención de un buen resultado estético y funcional. La experiencia juega en estos casos un factor determinante para conseguir los objetivos previstos por la familia, el dermatólogo y el propio

cirujano de forma conjunta. La explicación detallada del procedimiento, incluyendo imágenes de casos similares, así como la entrevista de los padres con familiares que han pasado por un proceso similar son de ayuda inestimable cuando hablamos de intervenciones técnicamente difíciles en niños de corta edad.

De cualquier manera, es de consenso entre las unidades especializadas a nivel internacional, que la ausencia de riesgo y la calidad superior de los resultados son la norma a favor de la extirpación precoz frente a la extirpación tardía (Fig. 2). Esta última añade a los factores intercurrentes repercusión psicológica y absentismo escolar, que hacen habitual, entre los pacientes de este grupo, la queja o desazón por no haber llevado a cabo la intervención a una edad más temprana.

En resumen, creemos que la selección adecuada de los candidatos a extirpación precoz debe ser realizada por un equipo multidisciplinar con experiencia en dermatología y cirugía reconstructiva pediátrica, la cual es imprescindible para mejorar el grado de satisfacción de la familia y a largo plazo del niño<sup>(5,6)</sup>.

## Hemangiomas

**Todo niño que presenta un hemangioma en cara y con crecimiento llamativamente rápido en el primer mes de vida debe ser tratado con beta-bloqueantes para evitar tratamiento quirúrgico posterior.**

Si consideramos que hasta un 25% de los recién nacidos pretérmino con un peso inferior a 1.000 g presentan hemangiomas y que este grupo de pacientes sigue incrementándose a medida que avanzan las técnicas de fecundación *in vitro*, es evidente que nos encontramos ante un fenómeno epidemiológicamente relevante.

Los hemangiomas han rebasado ya hace tiempo el trasnochado criterio de no ser tratados, porque involucionan espontáneamente, y demandan de los especialistas involucrados mayor comunicación para establecer pautas terapéuticas más efectivas. El fenómeno



**Figura 3.** Hemangioma ulcerado. Respuesta inmediata al tratamiento con propranolol a 3 mg/kg/día.

de involución no implica desaparición completa de todo rastro del tumor. La ulceración deja, sistemáticamente, una cicatriz indeleble y el residuo fibrograso que perdura, una vez que desaparece la estructura vascular de la lesión, precisará extirpación quirúrgica o lipoaspiración.

Los betabloqueantes y concretamente el propranolol a 3 mg/kg/día, se han convertido en el fármaco de elección en el tratamiento de los hemangiomas infantiles, no solo cutáneos sino viscerales y en vía aérea<sup>(7,8)</sup>.

En España, la confianza en esta nueva indicación terapéutica ha sido evidente desde el descubrimiento de su eficacia y la lista de unidades que lo utilizan de forma habitual, así como el número de especialistas de todas las áreas de la medicina que lo prescriben, va en aumento.

El resultado está siendo ya, una reducción drástica en el número de intervenciones quirúrgicas –que, en algunos casos, incluían el trasplante hepático– y una disminución en la tasa de complicaciones visuales y respiratorias. Además, las frecuentes ulceraciones han pasado a ser un hecho excepcional y de solución rápida (Fig. 3).

A pesar de todos estos avances, todavía debemos seguir trabajando por conocer exactamente los mecanis-

mos de acción y, en función de estos, el tratamiento farmacológico de otras anomalías vasculares.

El propranolol, como uno de los mayores éxitos del creciente fenómeno de “*drug repositioning*”, está llamado a liderar el descubrimiento de nuevos fármacos con poder antiangiogénico<sup>(9,10)</sup>.

## Malformaciones linfáticas

**Es imprescindible identificar correctamente el tipo de malformación linfática, antes de tomar ninguna decisión terapéutica.**

A pesar de los importantes avances logrados en el conocimiento de las anomalías vasculares, la terminología incorrecta continúa impregnando la comunidad médica, lo que aumenta la probabilidad de que un paciente reciba un tratamiento incorrecto. Este hecho, frecuente entre los tumores vasculares y las malformaciones venosas, arteriovenosas y capilares, felizmente es excepcional en las malformaciones linfáticas (ML). Solo el término hemolinfangioma, aún por erradicar, establece dificultad diagnóstica entre malformaciones mixtas linfático-venosas y malformaciones linfáticas con sangrado intralesional.

En un principio las ML se incluyeron entre las malformaciones de bajo flujo, pero dadas las múltiples dificultades en el manejo de muchos pacientes con malformaciones linfáticas complejas y compromiso de distintos órganos, así como la presencia de componente linfático en ciertos tumores, se reclasificaron en tumores (entre los que se incluirían el hemangioendotelioma kaposiforme y el linfangiosarcoma) y en malformaciones linfáticas [que comprenden las malformaciones linfáticas comunes (lesiones localizadas macroquísticas y microquísticas), la malformación linfática generalizada (MLG), el síndrome de Gorham–Stout, la linfangiomatosis kaposiforme (LK), las anomalías de los canales de conducción y el linfedema].

En la actualidad, el progresivo conocimiento de la fisiopatología de las malformaciones linfáticas, su más conveniente clasificación y los adelantos técnicos en su tratamiento, tanto quirúrgicos como endovasculares, han permitido mejorar considerablemente los resultados a largo plazo de los pacientes con las anomalías más complejas y minimizar las secuelas<sup>(11-14)</sup>.

Pueden detectarse en época prenatal, perinatal, manifestarse en la infancia, la adolescencia y durante la vida adulta. Los síntomas pueden ser moderados o severos. Estas afecciones rara vez remiten sin algún tipo de intervención terapéutica y pueden poner en riesgo la vida del paciente.

Desde el punto de vista diagnóstico, la resonancia magnética confirma el origen y la extensión de la lesión.

Desde el punto de vista terapéutico, la decisión debe ser consensuada por un equipo quirúrgico–radiológico que decida si es mejor la esclerosis o el tratamiento excisional, en función del tamaño, localización y edad del paciente.

## Orejas procidentes

La procidencia auricular es un defecto leve que produce, sin embargo, una significativa repercusión psicológica y, por tanto, un trastorno en el desarrollo escolar de los niños con

afectación severa. Por este motivo, la corrección de la deformidad es motivo frecuente de consulta en las unidades de cirugía infantil. Esta puede realizarse a cualquier edad, pero se aconseja no demorar hasta la pubertad un procedimiento que va a ser realizado de cualquier forma y que llevado a cabo de forma precoz, minimiza las secuelas psicológicas, no habiendo ventaja alguna en realizarlo en edades tardías.

## Sindactilia

Esta anomalía de separación de los dedos es la malformación más frecuente de la extremidad superior y puede ser simple, cuando solo la piel une a los dedos, o compleja cuando hay fusión ósea. La corrección suele realizarse antes del año de edad en las formas graves y un poco más tarde (12-15 meses) en las formas leves.

## Anomalías de la mama

La ginecomastia severa y la hipoplasia mamaria en el síndrome de Poland, son los trastornos que más frecuentemente necesitan corrección quirúrgica en la edad pediátrica.

La mamoplastia de reducción está indicada en todo niño con repercusión psicológica por la deformidad.

La simetrización mamaria en el síndrome de Poland tiene indicaciones y *timing* diferentes en varones y mujeres. En ambos hay que tener en cuenta el defecto de la pared torácica si lo hubiere.

En los niños, la corrección se lleva a cabo en edades más tempranas, utilizándose: injerto autólogo de grasa, colgajo muscular de dorsal ancho, epiplón o material protésico.

En las niñas, además, será necesaria una prótesis definitiva previo implante de un expansor temporal durante todo el periodo de desarrollo mamario<sup>(15,16)</sup>.

Respecto a la mamoplastia de aumento en niñas sin malformación subyacente, la controversia es ilimitada y varios aspectos importantes como: las indicaciones, la edad y la financiación, siguen siendo discutidos.

El primer problema es que fijar la madurez psicológica en los 18 años, va en contra de la propia legislación. Los menores maduros pueden tomar decisiones respecto a someterse o no a intervenciones quirúrgicas y legalmente, cuando la paciente con hipoplasia mamaria tiene más de 16 años, puede decidir por sí misma, aunque sus padres no lo aprueben. Es extraordinariamente complejo garantizar que una menor con hipoplasia leve o moderada, vea mejorada su vida social y su estado psicológico por el implante. Cuando los progenitores están de acuerdo, no hay problema, pero en numerosas ocasiones la hija quiere operarse y los padres no. En estos casos, la ley ampara al menor y le otorga el derecho a decidir. Sin embargo, las operaciones suelen estar financiadas por los padres, ya que la sanidad pública no las incluye en su catálogo de prestaciones y, por tanto, ellos tienen la última palabra. De este conflicto, solo puede salirse mediante una discusión serena, no limitada a una sola consulta, que incluya una valoración multidisciplinar por un psiquiatra experto, el pediatra y el cirujano.

## Malformaciones de la nariz

Las secuelas del contorno nasal en pacientes fisurados son las alteraciones que más frecuentemente requieren corrección quirúrgica en la edad pediátrica. La corrección cosmética del contorno del dorso nasal implica una remodelación ósea, que solo conviene realizar una vez que se haya completado la maduración de la pirámide nasal, lo cual no ocurre antes de los 16 años.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1. Meuli M, Lochbühler H. Current concepts in pediatric burn care: General management of severe burns. *Eur J Pediatr Surg.* 1992; 2: 195-200.
2. Eadie PA, Williams R, Dickson WA. Thirty five years of paediatric scalds: are lessons being learned? *Br J Plast Surg.* 1995; 48: 103-105.

3. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of neurocutaneous melanocytosis in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2006 May; 54(5): 767-77.
4. Bett BJ. Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol.* 2005 May; 52(5): 793-7.
- 5.\*\* Bauer BS, Corcoran J. Treatment of large and giant nevi. *Clin Plast Surg.* 2005 Jan; 32(1): 11-8.
6. Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi. *Plast Reconstr Surg.* 2007 Aug; 120(2): 26e-40e.
- 7.\*\*\* Leaute-Labreze C, Dumas de la Roque E and Hubiche T *et al.*, Propranolol for severe hemangiomas of infancy, *N Engl J Med* 358 (2008), pp. 2649-2651.
8. Sans V, Dumas de la Roque E and Berge J *et al.*, Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report, *Pediatrics* 124 (2009), pp. 423-431.
9. Lawley LP, Siegfried E and Todd JL, Propranolol treatment for hemangioma of infancy: risks and recommendations, *Pediatr Dermatol* 26 (2009), pp. 610-614.
10. Frieden IL and Drolet BA, Propranolol for infantile hemangiomas: promise, peril, pathogenesis, *Pediatr Dermatol* 26 (2009), pp. 642-644.
11. Smith MC, Zimmerman B and Burke DK *et al.*, Efficacy and safety of OK-432 immunotherapy of lymphatic malformations, *Laryngoscope* 119 (2009), pp. 107-115.
12. Burrows PE, Mitri RK and Alomari A *et al.*, Percutaneous sclerotherapy of lymphatic malformations with doxycycline, *Lymphat Res Biol* 6 (2008), pp. 209-216.
13. Nehra D, Jacobson L and Barnes P *et al.*, Doxycycline sclerotherapy as primary treatment of head and neck lymphatic malformations in children, *J Pediatr Surg* 43 (2008), pp. 451-460.
14. Alomari AI, Karian VE and Lord DJ *et al.*, Percutaneous sclerotherapy for lymphatic malformations: a retrospective analysis of patient-evaluated improvement, *J Vasc Interv Radiol* 17 (2006), pp. 1639-1648.
15. Cerrato F, Webb ML, Rosen H, Nuzzi L, McCarty ER, DiVasta AD, Greene AK, Labow BI. The impact of macromastia on adolescents: a cross-sectional study. *Pediatrics.* 2012 Aug; 130(2): 339-46.
16. Kulkarni D, Dixon JM. Congenital abnormalities of the breast. *Womens Health (Lond Engl).* 2012 Jan; 8(1): 75-86.

## Caso clínico

Paciente de 5 meses de edad, con tumoración de crecimiento progresivo en el surco nasogeniano y canto orbitario interno izquierdos. Comenzó hace 2 semanas, con el tamaño de un guisante y actualmente tiene 3 cm de diámetro, comienza a comprimir el globo ocular y a obstruir el campo visual, por lo que la paciente acude a consulta. A la exploración, la masa es elástica con leve enrojecimiento cutáneo, sin latido significativamente palpable, cierto aumento de la temperatura e indolora a la exploración. El resto de la exploración y anamnesis no aportan datos de interés, por lo que se solicita una ecografía cuyo informe concluye: masa redondeada en la localización descrita, de bordes bien delimitados con intensa vascularización de forma uniforme y sin contenido quístico.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Cirugía reparadora pediátrica

25. El cierre quirúrgico de una herida traumática está indicado:

- Solo en la cara.
- Solo en la primera hora tras el accidente.
- Siempre que sea posible.
- Nunca si el agente traumático está sucio.
- Solo en mayores de 6 meses.

26. Una de las siguientes aseveraciones respecto al soporte nutricional en el niño quemado NO ES CIERTA:

- Debe evitarse la pérdida de peso del niño ingresado con quemaduras.
- La nutrición parenteral y el reposo digestivo están indicados durante la primera semana para evitar la úlcera de *stress*.
- La nutrición enteral una vez iniciada debe mantenerse las 24 horas del día.
- La calorimetría indirecta es una técnica útil en el cálculo de las pérdidas energéticas.
- La nutrición parenteral favorece la translocación bacteriana del intestino a la quemadura.

27. La antibioterapia en el niño con quemaduras:

- Debe iniciarse inmediatamente tras el accidente.
- Debe cubrir Gram positivos, negativos y hongos.

- Debe ser obligatoriamente intravenosa.
- Debe mantenerse hasta el alta hospitalaria.
- Debe restringirse al mínimo imprescindible.

28. El tratamiento de elección en el hemangioma proliferativo facial ulcerado es:

- Extirpación tópica.
- Láser pulsado.
- Propranolol oral.
- Corticoides sistémicos.
- Crema de timolol con anestésico local.

29. Seleccione la respuesta CORRECTA al respecto de los nevos melanocíticos en la infancia:

- El riesgo de degeneración a melanoma es superior al 15%.
- La tasa de melanosis neurocutánea es mayor del 10%.
- El tratamiento actual de elección es el curetaje independientemente de su tamaño.
- La exéresis quirúrgica debe postponerse hasta la edad adulta, para evitar anestesia general.
- La indicación actual de tratamiento quirúrgico es cosmética-psicológica y no oncológica.

### Caso clínico

30. ¿Cuál es el diagnóstico de sospecha en esta paciente?

- Hemangioma.
- Glioma.
- Malformación arteriovenosa.
- Malformación venosa.
- Rabdomiosarcoma.

31. ¿Cuál sería el siguiente paso a seguir en esta paciente?

- Resonancia magnética para confirmar el diagnóstico.
- Iniciar tratamiento con propranolol a 3 mg/kg/día.
- Realizar una biopsia.
- Consultar a un especialista en anomalías vasculares congénitas.
- Extirpar la lesión.

32. Seleccione las AFIRMACIONES CORRECTAS al respecto del tratamiento de los hemangiomas con propranolol.

- Cuanto antes se inicie el tratamiento mejor.
- No hay ensayos clínicos al respecto y el tratamiento es de uso compasivo.
- Un 1% de los pacientes no responden al tratamiento sin que se conozcan las causas.
- Es obligatorio al inicio del tratamiento, el ingreso hospitalario durante 24 horas para monitorizar glucemia, pulso y tensión arterial.
- a y c son correctas.*



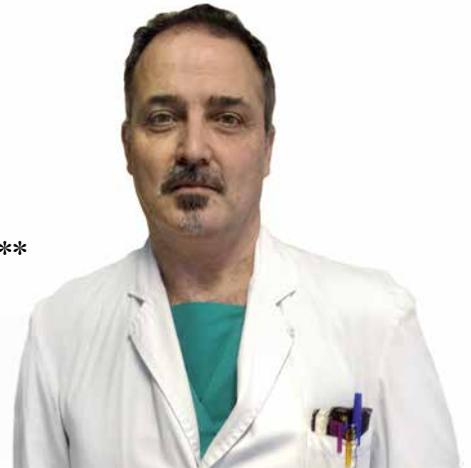
## Regreso a las Bases

# Cirugía programada. Calendario quirúrgico

E.M. De Diego García\*, A.R. Tardáguila Calvo\*\*

\*Jefe de Sección de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". Santander. Profesor Asociado de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria.

\*\*Médico Adjunto de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". Santander



### Resumen

*El calendario quirúrgico es una guía que pretende ayudar en la recomendación de la edad más apropiada para la corrección de los problemas quirúrgicos pediátricos. Su objetivo primordial es conseguir una adecuada coordinación entre el pediatra de Atención Primaria y el cirujano, para realizar un diagnóstico, seguimiento y tratamiento óptimos del potencial paciente quirúrgico infantil. A pesar de que la mayor parte de las patologías pediátricas quirúrgicas tienen una edad estimada de corrección bastante definida, los progresos tanto en el campo de la cirugía como en el de la Anestesiología pediátrica nos obligan a revisar*

*frecuentemente nuestros protocolos y actualizar este calendario.*

*El conocimiento de estos cambios y opciones terapéuticas permitirán al pediatra solicitar la valoración del paciente al especialista quirúrgico en el momento exacto, lo que garantizará una corrección quirúrgica en las mejores condiciones y minimizará el impacto emocional sobre el niño. En el presente artículo, se realiza una revisión de las indicaciones quirúrgicas, sobre la base de las últimas novedades en el campo de la cirugía infantil, proponiéndose un calendario quirúrgico actualizado*

**Palabras clave:** Calendario quirúrgico; Indicaciones quirúrgicas.

*Pediatr Integral 2014; XVIII(10): 760-766*

### Introducción

El calendario quirúrgico es una guía consensuada, ideada para coordinar el manejo de la patología quirúrgica electiva entre los distintos especialistas pediátricos.

Los procesos quirúrgicos en la edad pediátrica pueden clasificarse según el grado de urgencia con que deba ser realizado el tratamiento. El momento óptimo de la intervención está condicionado por distintos factores, pero siempre que sea posible, la intervención quirúrgica debe realizarse de forma programada.

Una clasificación basada en la urgencia de tratamiento del proceso quirúrgico en el niño, nos ayuda a sentar las bases de nuestro calendario, acotándonos aquellos procedimientos susceptibles de ser incluidos en él. Así hablamos de:

**Cirugía urgente:** procesos que requieren actuación quirúrgica sin demora. La mayoría de las patologías que la precisan no se diagnostican hasta hacerse sintomáticas por sus complicaciones, lo que puede darse a cualquier edad, por lo que lógicamente, no podemos encasillarlas en un protocolo como el que perseguimos en este artículo.

**Cirugía inmediata:** se difiere la cirugía para mejorar las condiciones del paciente o porque precisa un estudio diagnóstico preoperatorio, con lo que tampoco podemos tratar de predecir su aparición y evolución mediante este calendario.

**Cirugía electiva:** incluye aquellos procesos cuya corrección quirúrgica se practicará a la edad que el cirujano considere más óptima, siendo, por tanto, el objeto de nuestro trabajo. Por fortuna, la mayoría de las patologías quirúrgicas en el niño se pueden incluir en esta categoría.

En el curso de estos procesos, debemos identificar dos tipos de factores: los que apoyan un tratamiento precoz y los que, por el contrario, aconsejan un aplazamiento de la intervención hasta una edad en la que se puedan evitar complicaciones no deseadas.

## Indicadores de aplazamiento de intervención quirúrgica

- **Posibilidad de curación o regresión espontánea:** en aquellas patologías en las que sabemos que dentro de su historia natural se incluye esta posibilidad, debemos realizar un seguimiento periódico del paciente, intentando demorar la cirugía hasta un momento en el que esta evolución favorable se considere ya muy improbable, siempre que esta espera no implique un riesgo para el paciente.
- **Riesgo quirúrgico aumentado por la edad:** hoy día, este concepto tiene escasa importancia en sí mismo. La demora estará condicionada más por otros factores, como: situación clínica del paciente, aspectos psicológicos, necesidad de colaboración del niño en el postoperatorio, situación familiar, etc.
- **Aspectos técnicos de la intervención quirúrgica:** en aquellas patologías que la menor edad se asocia a un desarrollo aún insuficiente de las estructuras anatómicas, que pueda condicionar un aumento en las posibilidades de complicaciones derivadas de la cirugía, estaría indicado prorrogar el tratamiento definitivo o aplicar tratamientos preoperatorios que faciliten la intervención. Es el motivo de demora más frecuente en intervenciones complejas. Aunque hoy día, con el desarrollo de nuevos materiales y la aplicación de tecnologías avanzadas, estas limitaciones son cada vez menores. Para algunos procedimientos, estos avances han supuesto una auténtica revolución.

- **Efectos no deseados sobre el crecimiento de ciertos tejidos:** en ciertas intervenciones, que afectan al tejido óseo o cartilaginoso, es aconsejable la actuación precoz o diferida según los procesos.
- **La necesidad de cooperación y comprensión por parte del paciente:** la quietud o los ejercicios voluntarios de colaboración pueden ser necesarios en ciertas actuaciones como, por ejemplo, sobre la pared torácica. Por lo cual, ciertas intervenciones se difieren hasta lograr esta colaboración.
- **Malformaciones asociadas:** el tratamiento del niño con problemas complejos, enfermedades crónicas o discapacidades conlleva la comunicación, coordinación y cooperación de los diferentes especialistas.

Priorizar las intervenciones más urgentes, tratar de rentabilizar en beneficio de la salud del paciente los procedimientos anestésicos que sobre este se realicen, informar a la familia de la pauta a seguir, complicaciones, resultados, etc.

## Indicadores para un tratamiento precoz

- El riesgo que la enfermedad implica para el paciente y su repercusión en el desarrollo.
- La capacidad de adaptación, curación y menor repercusión psicológica de las intervenciones realizadas en edades tempranas de la vida: a partir de los seis meses de vida, el niño comienza a tener percepción de los ambientes y personas extrañas y la separación de los padres, a partir de esa edad es más traumática. Por ello, ciertas intervenciones, siempre que sea posible, se deberán realizar antes de los seis meses de vida, con el fin de minimizar la experiencia traumática de la cirugía.
- Las características propias de elasticidad, flexibilidad y maleabilidad de los tejidos en el niño.
- El entorno familiar: este factor obliga, en ocasiones, a alterar el momento de la intervención, no solo puede precipitarlo, también puede ser causa de demora. La angustia de los padres por el proceso que su hijo padece, para el cual desean una temprana solución o al contrario, la ansiedad que les ocasiona la intervención del niño y que no están preparados para afrontar, ni psicológica ni organizativamente. Por ello, una adecuada información, adaptada y comprensible, debe ayudar a tomar la decisión más adecuada.

## Información general del procedimiento quirúrgico

**Una información preliminar del recorrido esperado pre y postoperatorio, adaptada a la familia y al niño, ayudará a que el inevitable proceso traumático de un acto quirúrgico sea asimilado de una manera más natural por todos.**

Cuando un niño debe ser sometido a una intervención quirúrgica, no solo debemos tener en cuenta el acto médico

en sí mismo, también deberemos valorar todo lo que supone como experiencia vital para él y su familia. Por ello, si el primer especialista en contacto con ellos es capaz de transmitirles de manera sencilla una idea general del proceso que van a seguir, desde el momento del diagnóstico hasta el final del tratamiento, cada paso de este proceso será previsto y asumido por la familia de manera natural.

Primeramente, serán evaluados por el cirujano, que les explicará el tipo de cirugía y sus riesgos. El segundo paso a seguir, será la consulta preoperatoria o anestésica, en las que se informa verbal y por escrito a la familia, tanto de la fase anestésica como de las condiciones en las que el paciente debe acudir el día de la intervención (ayunas, higiene, horario...). Los progresos desarrollados en el campo de la Anestesiología, Reanimación y Control del dolor en los últimos 20 años permiten que, actualmente, la intervención quirúrgica sea afrontada con un nivel muy alto de seguridad para el paciente y con mínimo dolor postoperatorio. Conocer de antemano esta sencilla información evitará situaciones de ansiedad en los padres y ayudará a que tanta información como van a recibir en los próximos meses, sea recibida de manera gradual y comprensible para ellos. Sabrán que la cirugía será el paso último y que, previamente, sus hijos serán correctamente evaluados por cada especialista, lo que es, en nuestra experiencia, el mayor miedo al que se enfrentan.

Además, debemos comunicar a la familia que el ingreso del paciente se realizará en estancias especialmente diseñadas para pacientes pediátricos, donde puedan estar acompañados por sus padres, antes y después de la intervención. Este es un consejo ya recogido por el Parlamento Europeo en 1987. Si bien es cierto que, aunque en la gran mayoría de nuestros hospitales, los ingresos pediátricos se realizan en las condiciones antes descritas, aún queda camino por recorrer.

El tiempo de hospitalización será lo más breve posible, para ello se han desarrollado programas de Cirugía Mayor Ambulatoria Pediátrica, Unidades de Corta Estancia, Hospital de Día, Consultas de Alta Resolución, etc., con el fin de aportar al paciente una correcta asistencia sanitaria, con una estancia hospitalaria lo más breve posible. Los padres deben saber que estos programas se han diseñado específicamente con la finalidad de mejorar la calidad asistencial y, en ningún caso, de ahorrar costes o molestias al personal hospitalario.

En cirugía pediátrica y otras especialidades quirúrgicas pediátricas, el 65% de los procedimientos se realizan o pueden realizarse de manera ambulatoria; ya que, por lo general, se trata de pacientes sanos, son intervenciones de corta duración, no sangrantes y con bajo dolor postoperatorio.

Tras la intervención quirúrgica, recibirán por escrito unas indicaciones claras de tratamiento y cuidados postoperatorios.

Hoy día, reducir la estancia hospitalaria y permitir a los cirujanos realizar intervenciones que no son posibles sin su tecnología, conocimientos y colaboración.

## Calendario quirúrgico

### Cabeza y cuello (Tabla I)

Por norma general, todas las malformaciones congénitas de cara y cuello serán remitidas al cirujano al nacimiento o en el momento del diagnóstico, puesto que el momento en que precisen cirugía quedará supeditado a la clínica.

- Las malformaciones labiopalatinas, a menudo, requieren varios procedimientos quirúrgicos y ortopédicos para su corrección, por lo que seguir un calendario bien planeado es fundamental para el éxito. Por lo general, se pretende que esté resuelto funcionalmente antes de los 20 meses de vida, aunque se debe advertir a la familia de la posibilidad de necesitar retoques estéticos en la adolescencia. La actitud terapéutica se inicia de manera muy precoz, por lo que la derivación al especialista debe ser al nacimiento. El retraso temporal importante en el cierre del paladar puede dar secuelas funcionales graves, sobre todo, en la voz.
- El frenillo sublingual, que condiciona anquiloglosia es fácilmente tratable en la consulta en los tres primeros meses de vida, con un sangrado mínimo y autolimitado. El retraso en el tiempo implica la necesidad de una anestesia general. El frenillo labial superior debe ser seccionado cuando condiciona diastema (separación entre los incisivos). Está indicado remitir al cirujano, cuando comience a presentarse la dentición definitiva, para su sección quirúrgica

Tabla I. Cirugía cabeza y cuello

Proceso	Edad de intervención quirúrgica recomendable
Labio leporino	3-6 meses
Fisura palatina	3-20 meses
Anquiloglosia	1-6 meses
Frenillo labial superior interpuesto	8-10 años
Apéndice preauricular	1-6 meses
Senos preauriculares	Al diagnóstico
Quistes y fistulas branquiales	Al diagnóstico
Quistes tiroglosos y otros	Al diagnóstico
Quistes dermoides/Cola de ceja	Al diagnóstico
Orejas despegadas	Mayor de 6 años
Tortícolis congénita	A partir del año de vida
Ránula sublingual y mucocele	Al diagnóstico
Hemangiomas	Según localización y evolución
Linfangiomas y otras malformaciones vasculares	Al diagnóstico, según evolución

bajo anestesia en el momento en que, al menos, los dos caninos estén presentes.

- Los apéndices preauriculares deben ser extirpados en los primeros 12 meses de vida, ya que a esta edad es posible la intervención con anestesia local. De no ser posible en este periodo y dado que es un procedimiento exclusivamente estético, lo más recomendable sería esperar a la adolescencia.
- En todas las lesiones quísticas y fistulosas cervicofaciales se debe proponer la cirugía al diagnóstico, de esta forma se evitarán las probables complicaciones infecciosas, un mayor riesgo de recidiva y un peor resultado estético.
- Los quistes de cola de ceja y los quistes del conducto tirogloso también tienen indicación quirúrgica en el instante del diagnóstico, por el riesgo de infección y el mínimo pero existente, riesgo de degeneración maligna.
- La tortícolis congénita debe ser manejada con fisioterapia desde el nacimiento, debiendo remitirse al cirujano a los 6 meses de vida si no ha respondido. Es posible que la plagiocefalia secundaria no remita por completo.
- Anomalías vasculares: sus opciones terapéuticas están subordinadas al tipo de malformación, la localización y evolución de la lesión, así como a la edad del paciente. En general serán controladas por el pediatra, derivando desde el nacimiento aquellas en las que existan dudas diagnósticas o complicaciones derivadas de su localización. Los hemangiomas tras su fase proliferativa que dura aproximadamente 20 meses, tenderán a la involución, por lo que solo deberán ser derivados aquellos con complicaciones que puedan derivar en secuelas funcionales y los que, a partir de los 8 años, dejan secuelas estéticas. Las malformaciones vasculares seguirán estables durante toda la vida, serán derivadas al cirujano aquellas con localizaciones que produzcan alteraciones funcionales o estéticas. Los linfangiomas o malformaciones vasculares linfáticas deben ser todas ellas remitidas al cirujano, puesto que su diagnóstico de certeza es difícil y su evolución impredecible. Serán tratadas quirúrgicamente aquellas que crezcan, estén situadas en localizaciones delicadas o las que se infecten. El tratamiento más usado en la actualidad es la escleroterapia mediante ecopunción percutánea o cirugía. En nuestra experiencia, la punción con OK-432 en linfangiomas gigantes macroquísticos ha dado muy buenos resultados.

### Tórax (Tabla II)

En general, las malformaciones de la pared torácica serán remitidas para su evaluación quirúrgica en la fase prepuberal, puesto que en este momento, los tejidos son aún suficientemente elásticos y el niño colaborará en su propio tratamiento. Las pulmonares serán remitidas al momento del diagnóstico.

- Las deformidades torácicas esqueléticas, tanto por depresión como por protrusión, deben ser derivadas por lo general a partir de los 7 años, debido a que se acentuarán

Tabla II. Cirugía torácica

Proceso	Edad de intervención quirúrgica
<i>Pectus excavatum</i>	Mayor de 7 años
<i>Pectus carinatum</i>	Mayor de 7 años
Ginecomastia	Mayor de 13 años (estética)
Politelia/polimastia	A cualquier edad (estética)
Secuestro pulmonar	Al diagnóstico
Malformación adenomatoidea quística pulmonar	Al diagnóstico
Enfisema lobar	Según evolución
Cuerpo extraño intrabronquial	Urgente, al diagnóstico

en el momento del crecimiento puberal, siendo preferible realizar la corrección sobre unos tejidos aún flexibles y maleables, pero ya parcialmente desarrollados. Además, a esta edad contaremos con la imprescindible colaboración del niño. Actualmente, la cirugía mínimamente invasiva está cobrando un papel muy importante en este tipo de malformaciones.

- La ginecomastia en los varones puede depender del tejido mamario glandular o por acúmulo de tejido graso en la obesidad. Aparece en la pubertad y está indicado el tratamiento quirúrgico en aquellos niños con un evidente defecto físico y conflicto psíquico. La politelia y la polimastia se aconsejan intervenir para evitar trastornos psíquicos y estéticos, más que por el riesgo de degeneración maligna, y se puede realizar a cualquier edad.
- El resto de malformaciones y patología torácica descrita, como son: el secuestro pulmonar o la malformación adenomatoidea quística pulmonar, se observan por lo general en el ámbito hospitalario y siempre se intervienen de forma urgente o preferente.

### Cirugía del abdomen y anorrectal (Tabla III)

Las hernias en la línea media, umbilicales y epigástricas, constituyen el defecto más frecuente quirúrgico abdominal en los niños. Las epigástricas, por regla general, serán quirúrgicas; mientras que solo un pequeño porcentaje de las umbilicales precisarán corrección.

- En los últimos años, el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung ha evolucionado por el desarrollo de ciertas técnicas quirúrgicas que permiten realizar el tratamiento definitivo de la enfermedad en una sola intervención a los pocos meses de vida, por lo que cualquier bebé en que se sospeche esta patología, debe ser remitido al especialista sin demora.

**Tabla III.** Cirugía abdominal

<i>Proceso</i>	<i>Edad de intervención quirúrgica recomendada</i>
Estenosis de píloro	Al diagnóstico (+/-1 mes de vida)
Hernia diafragmática	Al nacimiento, urgente
Atresias intestinales	Al nacimiento, urgente
Enfermedad de Hirschprung	1-24 meses, según tiempos quirúrgicos y técnicas
Enterocolitis necrotizante	Al diagnóstico, si existe indicación
Atresia de vías biliares	Al diagnóstico
Malrotación intestinal	Al diagnóstico si hay complicaciones
Úlcus gastroduodenal	Si complicaciones
Enfermedad de Crohn	Si complicaciones
Colitis ulcerosa	Mayor de 9 años
Quistes de ovario	Según diagnóstico y evolución
Reflujo gastroesofágico	2-5 años según evolución
Hernia de hiato	2-5 años según evolución
Apendicitis	Urgente, al diagnóstico
Onfalocele/Gastrosquisis	Al nacimiento, urgente
Hernia epigástrica	2-5 años
Hernia umbilical	Mayor de 4 años
Diástasis de rectos	No precisa intervención
Colelitiasis	Al diagnóstico, si clínica
Invaginación intestinal	Urgente, si no reducción hidrostática
Esplenectomía	Según clínica y evolución
Divertículo de Meckel	Al diagnóstico, si clínica
Quistes umbilicales	Al diagnóstico
Persistencias del uraco	Al diagnóstico
Cuerpos extraños en aparato digestivo	Si no expulsión o clínica
Atresia anorrectal/imperforación	Al nacimiento, urgente
Hemorroides	Si son congénitas o complicaciones
Fisura anal	Si dolor
Fístula perianal	Valorar la evolución
Pólipos rectales	Al diagnóstico
Quistes perineales	Al diagnóstico
Prolapso anorrectal	Si no hay respuesta al tratamiento médico

- Dado que el 80% de hernias umbilicales se cerrarán antes de los 4 años y que el riesgo de encarceración o estrangulamiento es mínimo, no será indicada su evaluación por cirugía hasta esta edad.
- Las hernias epigástricas se producen por un defecto de cierre de la línea media del abdomen por encima del ombligo, con protrusión de grasa preperitoneal. Su resolución espontánea es infrecuente y frecuentemente causan molestias, por lo que su tratamiento quirúrgico está indicado en el momento del diagnóstico.
- Las fistulas perianales en el lactante se resuelven con frecuencia, espontáneamente, precisando cirugía solo aquellas que persisten en el tiempo o se complican con abscesos de repetición.

### Cirugía de la región inguinal (Tabla IV)

**La patología quirúrgica de la región inguinal es uno de los motivos de consulta más frecuentes en Cirugía Pediátrica. El diagnóstico diferencial entre las tres formas de persistencia del conducto peritoneovaginal (hernia inguinal, hidrocele, quiste de cordón) establecerá en qué momento se deben intervenir, y ello se puede lograr con una adecuada exploración física del paciente.**

- Las hernias inguinales deben ser intervenidas a partir del momento en que se diagnostican. La edad no es una indicación de demora, y deben clasificarse como preferentes a los lactantes, por el mayor riesgo de encarceración.
- Tanto el hidrocele como el quiste de cordón son persistencias del conducto peritoneovaginal, que pueden resolverse de forma espontánea en los primeros dos años de vida. Por ello, se realiza observación y control pediátrico durante este tiempo y si no se resuelve, se plantea el cierre quirúrgico a partir de esta edad.
- Las hernias crurales no son frecuentes en el niño, pero siempre que se diagnostican se deben programar, ya que no se resuelven de forma espontánea y son frecuentes las complicaciones, principalmente dolor.
- Las anomalías del descenso testicular constituyen uno de los problemas más frecuentes del aparato genital masculino, presentándose con mayor incidencia en niños prematuros. La baja fertilidad debida a los trastornos

**Tabla IV.** Cirugía de canal inguinal

<i>Proceso</i>	<i>Edad de intervención quirúrgica recomendada</i>
Hernia inguinal	Al diagnóstico
Hidrocele	Mayor de 2 años
Quiste de cordón	Mayor de 2 años
Hernia crural	Al diagnóstico
Criptorquidia	18-24 meses. Si asociada a hernia al diagnóstico

histológicos que se producen en un testículo no ubicado en el escroto, asociado al riesgo de degeneración neoplásica, es lo que nos lleva a tratar a estos pacientes. Dado que el descenso espontáneo puede producirse hasta el año de vida, debe ser estrechamente vigilado y remitido para intervención, entre los 18 y 24 meses de edad. Se postula hasta esta edad la lesión histológica testicular, no se establece o es reversible. La única excepción, la constituyen aquellas criptorquidias asociadas a hernia sintomática, en que la intervención quirúrgica debe realizarse de manera preferente independientemente de la edad.

Si durante una intervención por anomalía del descenso testicular, se confirma una anorquia o atrofia testicular, se extirpan los restos de testículo, se practica una orquidopexia del testículo contralateral, con el fin de evitar torsiones en el futuro y si la familia lo desea, se implanta una prótesis en el lado afecto.

## Cirugía renal, tracto urinario y genital (Tabla V)

**En la actualidad, debido a las mejoras en el diagnóstico prenatal y en la ecografía pediátrica, la patología urológica ha aumentado considerablemente, recomendándose la evaluación inicial por un especialista en todos los casos, aunque una parte importante de ellos no llegarán a precisar corrección quirúrgica.**

- La fimosis es la imposibilidad de retraer el prepucio, de forma que el glande no puede quedar al descubierto. Se considera fisiológica hasta los 2-3 años. Con una pauta higiénica adecuada se corrige en el 90% de los casos sin necesidad de practicar una circuncisión o aplicar tratamiento tópico con corticoides. Deberán remitirse al especialista a partir de los 3 años, todas aquellas fimosis refractarias al tratamiento conservador y a cualquier edad, aquellas que causen complicaciones locales, como parafimosis o balanitis. Las adherencias balanoprepuciales no requieren corrección quirúrgica, por lo que en principio no está indicada su derivación a la consulta de cirugía.
- La uretra hipospádica o hipospadias es una anomalía uretral frecuente, que se produce cuando el meato uretral no alcanza el vértice del glande y desemboca en cualquier punto entre este y el periné. Se acompaña de incurvación peneana y exceso de piel dorsal prepucial, con defecto ventral. Las formas más frecuentes son las distales (85%), es decir, las próximas al vértice del glande. La complejidad de la cirugía está relacionada con la gravedad del defecto, pero ninguna de sus formas está exenta de complicaciones postoperatorias. Deben ser remitidas a la consulta de cirugía al nacimiento para calibrar el meato, puesto que a veces su localización anómala se asocia a estenosis, y para explicar a los padres la complejidad del proceso y la corrección escalonada que llevaremos a cabo. En general la primera cirugía, se realizará entre los 12 y

**Tabla V.** Cirugía urológica

<b>Proceso</b>	<b>Edad de intervención quirúrgica recomendada</b>
Fimosis	2-5 años
Hipospadias	12-24 meses
Epispadias	12-24 meses
Estenosis de meato	Al diagnóstico
Varicocele	Mayor de 10 años, según clínica y grado
Himen no perforado	Al diagnóstico
Sinequia de labios menores	Al diagnóstico, con continuidad en los cuidados
Riñón multiquístico	Mayor de 1 año, según evolución
Hidronefrosis obstructiva	Al diagnóstico
Megauréter	Según evolución, con frecuencia no precisa intervención quirúrgica
Reflujo vesicoureteral	Según grado, edad y evolución. En general, a partir de 2-3 años
Extrofia vesical	24-48 horas posnatales
Válvulas de uretra	Al diagnóstico
Atrofia renal	Mayor de 7 años

los 18 meses de vida. El objetivo es lograr la corrección completa del defecto antes de la escolarización.

- El varicocele es la dilatación benigna de las venas del plexo pampiniforme del testículo, en el 90% de los casos del lado izquierdo. Su tratamiento quirúrgico está indicado, exclusivamente, cuando se acompaña de disminución del volumen testicular o aquellas de alto grado con sintomatología (Grados II-III). Actualmente las técnicas mínimamente invasivas, ligadura laparoscópica o embolización selectiva, son de elección en esta patología.
- La sinequia de labios menores detectada durante la exploración de los genitales de una niña puede ser tratada en el mismo momento de la exploración por el pediatra. Deberá aplicarse una ligera tracción lateral de los labios y un tratamiento de mantenimiento durante 15-20 días por los propios padres. Solo serán consideradas quirúrgicas las sinequias recidivantes, las que sean tan firmes que no puedan ser liberadas sin dolor y aquellas en las que se sospeche alguna malformación del aparato genitourinario.
- Malformaciones de la vía urinaria: los avances realizados en la ecografía obstétrica han tenido un importante impacto en el volumen de esta patología, constituyendo las anomalías genitourinarias un 20% de las anomalías fetales diagnosticadas en el *screening* prenatal. Entre ellas, la más frecuente, es la hidronefrosis. Hoy en día, sabemos que es síntoma de diversas anomalías y que

**Tabla VI.** Cirugía de musculoesquelético y piel

<b>Proceso</b>	<b>Edad de intervención quirúrgica recomendada</b>
Dedo en resorte	Al diagnóstico
Sindactilia	3-5 años
Polidactilia	Mayor de 1 año
Focomelias/hemimelias y adactilias	A partir de 4-5 años, intervenciones para adaptación de las prótesis
Nevus	Según clasificación al diagnóstico
Lipomas	Según evolución y localización
Angiomas	Conservador, tratamiento según localización y secuelas estéticas a partir de los 4-6 años
Granulomas piogénicos	Al diagnóstico
Linfangiomas	Al diagnóstico, según tamaño, localización y evolución
Papiloma plantar	Solo si fracasa tratamiento local
Uñas encarnadas	Solo si fracasa tratamiento local

gran parte de estas hidronefrosis de diagnóstico prenatal se resolverán de manera espontánea en el primer año de vida. Para discernir su etiología (estenosis de la unión pieloureteral, reflujo vesicoureteral, megauréter, valvas de uretra...) y posibilidad de convertirse en quirúrgicas, es preciso llevar a cabo pruebas de laboratorio y radiodiagnóstico muy específicas, en momentos muy concretos. Por esta razón, deben ser remitidas al especialista urológico infantil en el momento del nacimiento. Además, hoy en día está cobrando fuerza el campo de la endourología, lo que permite intervenir de manera segura y mínimamente invasiva a niños de muy corta edad y casos en los que la agresividad de una cirugía abierta nos

hacia dudar antes de indicarla. En nuestro centro, se considera ya como primera opción terapéutica, la dilatación endourología, en el caso de estenosis de la unión piel y vesicoureteral, así como la ablación cistoscópica de las valvas de uretra y el tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral.

## Musculoesquelético y piel (Tabla VI)

Todas las lesiones cutáneas no son nevus, ni todos los nevus son quirúrgicos. Por ello creemos que, en caso de duda, estas lesiones se deben valorar por un especialista en Dermatología, antes de consultar al cirujano.

## Bibliografía

- Altman PR, Stylianos S. Clínicas Pediátricas de Norteamérica (Ed Esp). 1993 Vol 40 (6). Ed Interamericana.
- Cano Novillo I, García Vázquez, Delgado Muñoz D, López Díaz M. Calendario quirúrgico. *Pediatr Integral*. 2002; 6: 863-872.
- Coran A et al (Surgical Advisory Panel). Pautas para remisión de pacientes a los especialistas quirúrgicos pediátricos. *Pediatrics (Ed esp)*. 2002; 54: 50-53.
- Gómez Fraile A, Aransay Bramtot A, García Vázquez A, López Díaz M. Patología urológica más frecuente en la infancia. Fimosis e hipospadias. Reflujo vesicoureteral. *Pediatr Integral*. 2002; 6: 877-886.
- Juliá V, Castañón M, Tarrado X, Pinzón JC, Morales L. Descenso endorectal transanal, exclusivo para el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung. *Cir Pediatr*. 2004; 17: 85-88.
- Sheldon CA. Exploración genitourinaria: enfermedades inguinales, uretrales y genitales. Clínicas Pediátricas de Norteamérica (Ed Esp). 2001. Ed Interamericana. Vol 48 (6): 1393-1432.
- Tovar JA. Calendario de operaciones electivas comunes en Cirugía Pediátrica. *Rev Esp Pediatr*. 1987; 43: 355-361.
- Ford A. Tratamiento actual de las fisuras labiopalatinas. *Rev Med Clin Condes*. 2004. 15: 3-11.
- Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz E et al. Guía sobre urología pediátrica. European Society for Pediatric Urology.
- Davenport MT. Antenatally diagnosed hydronephrosis: current postnatal management. *Pediatr Surg Int*. 2013; 29: 207-214.



# El Rincón del Residente



Coordinadores:

J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras  
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

*El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

N. Álvarez Álvarez\*, J. Lázaro Ramos\*\*, C. Criado Muriel\*\*\*

\*Residente R1 de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca. \*\*Residente R2 de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

\*\*\*Adjunto de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 767-773*

### Historia clínica

Varón de 17 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude a urgencias por vómitos de 48 horas de evolución, asociados a dolor abdominal de tipo cólico. Se encuentra afebril y sin otra sintomatología.

En la exploración física se objetiva un aceptable estado general, sin otros hallazgos.

En urgencias se realizan las siguientes pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, sistemático y sedimento de orina y ecografía abdominal. En ninguna de las pruebas se objetivan hallazgos patológicos.

Se decide su ingreso para estudio, por persistencia del dolor abdominal.

A las 12 horas del ingreso se produce empeoramiento clínico, con alteración del estado general y vómitos continuos, por lo que se solicita radiografía tóraco-abdominal (Figura 1).

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Vólvulo intestinal.
- Neumotórax izquierdo.
- Hernia diafragmática de presentación tardía.
- Derrame pleural derecho.
- Invaginación intestinal.

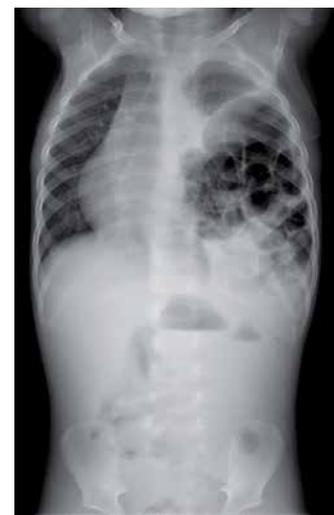


Figura 1

## Respuesta correcta

c. Hernia diafragmática de presentación tardía.

## Comentario

La incidencia de la hernia diafragmática congénita (HDC) es 1/3.000-4.000 recién nacidos en los países occidentales, siendo lo habitual su diagnóstico, por ecografía prenatal a partir de la semana 12 del embarazo.

Su gravedad varía en función del periodo de la fase embrionaria en que aparezca el defecto. Si se produce en la etapa prenatal, ocasionaría una alteración grave por la hipoplasia pulmonar resultante. En los casos de presentación tardía (5-20%), debido a una buena adaptación pulmonar, la clínica no aparece en las primeras horas de vida sino posteriormente.

La ocupación de la cavidad torácica por las vísceras abdominales produce: distrés respiratorio, afectación del equilibrio ácido-base y vómitos, como manifestaciones más frecuentes.

El diagnóstico se realiza por imagen. La radiografía tóraco-abdominal es la primera prueba a realizar, aunque en un 25% de los casos, su interpretación es errónea, precisándose otras pruebas. El tránsito gastrointestinal es la prueba de elección para confirmar el diagnóstico.

En la figura 1 se objetiva la ocupación del hemitórax izquierdo por múltiples imágenes compatibles con asas intestinales que condicionan desplazamiento mediastínico contralateral y ausencia de visualización de hemidiafragma izquierdo. Estos hallazgos junto con la clínica de nuestro

paciente, son compatibles con una hernia diafragmática izquierda.

La clínica inespecífica de la HDC tardía sumada a la rareza de esta entidad dificulta su diagnóstico.

El abordaje es quirúrgico y debe realizarse precozmente mediante laparotomía o laparoscopia.

En nuestro caso, se realizó una laparotomía subcostal izquierda sin incidencias, con desaparición de la clínica a las 24 horas de la cirugía.

El principal factor pronóstico de la hernia diafragmática es el grado de hipoplasia pulmonar. La presentación tardía es por sí misma un factor de buen pronóstico, siempre y cuando, no asocie complicaciones intestinales (vólvulo).

## Palabras clave

*Hernia diafragmática congénita; Hernia diafragmática de presentación tardía.*

## Bibliografía

1. Raya Jiménez MA, Oltra Benavente M, Sequí Caneta JM, Lacomba Carratalá L, López Mutb JV y Miralles Torres A. Hernia diafragmática congénita de presentación tardía. *An Pediatr (Barc)*. 2012; 76(3):163-164.
2. Beltrà Picó R, Hernández Castelló C, Seraphin Gbénou A, Ahmed Mogueya S, Wardak J, Hounnou G, Uroz Tristán J. Hernia diafragmática congénita de presentación tardía. A propósito de trece casos. *Canarias pediátrica*. 2012; vol. 38 (3): 126-131.
3. Jin Kim D and Hee Chung J. Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia in Children: The Experience of Single Institution in Korea. *Yonsei Med J*. 2013 Sep; 54(5): 1143-1148.

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

J. Lázaro Ramos\*, N. Álvarez Álvarez\*, C. Criado Muriel\*\*

\*Residente R2 de Pediatría. \*\*Médico Adjunto de Pediatría.  
Hospital Universitario de Salamanca.

## Historia clínica

Niña de siete meses que es derivada a la consulta de nefrología pediátrica para valoración por agenesia renal izquierda. El mes previo a la consulta ingresa por pielonefritis aguda por E.Coli, con buena respuesta clínica al tratamiento empírico intravenoso.

## Antecedentes personales

En la ecografía de las 20 semanas, se diagnostica de agenesia renal izquierda, arteria umbilical única y escoliosis. Al nacimiento, se objetiva una malformación anorrectal (atresia anal y fístula recto-vestibular). Se confirma ecográficamente la ausencia de riñón izquierdo en fosa renal.

## Exploración física

En la exploración física, solo llama la atención: orificio fistuloso a nivel del vestíbulo vaginal, orificio de colostomía y escoliosis.

## Pruebas complementarias

Se solicita cistouretrografía miccional seriada (CUMS) (Figura 1) y a los 9 meses de la pielonefritis aguda una gammagrafía (Figura 2) con DMSA (ácido dimercapto-succínico).

¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- Agenesia renal izquierda.
- Reflujo vésico-ureteral (RVU) de grado IV a riñón derecho.
- Hemivértebras y escoliosis.
- Ausencia de cicatrices en riñón derecho.
- Todas son correctas.



Figura 1. Cistouretrografía miccional seriada.

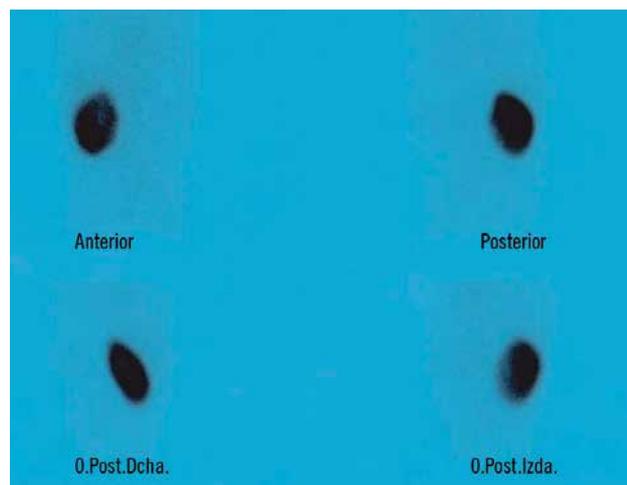


Figura 2. Gammagrafía renal con DMSA.

## Respuesta correcta

e. Todas son correctas. Síndrome de VACTERL.

## Discusión

El síndrome de VACTERL corresponde al acrónimo de: defectos Vertebrales (60-80%), malformaciones Anales (55-90%), anomalías Cardiacas congénitas (40-80%), alteraciones Tráqueo-Esofágicas (50-80%), malformaciones Renales (50-80%) y alteraciones en las extremidades, "Limbs" (40-50%)<sup>(1)</sup>. Para su diagnóstico, se requiere la presencia de al menos 3 de las 7 malformaciones enumeradas<sup>(2)</sup>. Su incidencia es de 1,6 por cada 10.000 recién nacidos, con predominio masculino (2,6/1). En la etiopatogenia, intervienen múltiples factores genéticos y ambientales no bien conocidos. Recientemente, algunos autores postulan un aumento de susceptibilidad desencadenado por posibles disfunciones mitocondriales<sup>(3,4)</sup>.

Nuestra paciente presentaba defectos vertebrales (hemivértebras en D12-L1-L2-L3 y L4, con escoliosis importante), malformaciones anales (atresia anal y fístula recto-vestibular) y malformaciones renales (agenesia renal izquierda).

En estos niños, las anomalías renales pueden ser muy variadas y de diversa gravedad: agenesias renales, riñones quísticos o displásicos, junto con anomalías en el sistema genito-urinario. Todo esto implica un aumento de la morbilidad, por lo que es importante su diagnóstico precoz<sup>(1)</sup>.

En nuestro caso, era obligado estudiar un posible reflujo vesicoureteral (RVU) por el antecedente de pielonefritis, por lo que se solicitó la CUMS. En la figura 1, se objetiva un RVU cruzado de grado IV a riñón derecho (dilatación importante del uréter y de más del 50% de los grupos caliciales). En la columna vertebral, se aprecia la

escoliosis y hemivértebras. Se decide corrección endoscópica del RVU.

Para descartar la presencia de cicatrices corticales tras el episodio de pielonefritis, se solicitó gammagrafía con DMSA diferida. En la figura 2, se objetiva una ausencia de captación de radiotrazador en fosa renal izquierda, que confirma la agenesia renal. En el riñón derecho, existe una distribución homogénea del trazador a nivel cortical, sin evidencias de cicatrices retráctiles.

En el seguimiento de nuestra paciente se ha comprobado la resolución del RVU, no ha presentado nuevos episodios de infección de orina y mantiene una función renal adecuada.

El manejo de los pacientes con síndrome de VACTERL es multidisciplinar y complejo. El primer paso es la corrección quirúrgica precoz de las malformaciones que ponen en peligro la vida del paciente (atresia anal, fístulas traqueo-esofágicas y malformaciones cardiacas). En segundo lugar, se deben tratar aquellas anomalías que aumenten la morbi-mortalidad, como son las anomalías genitourinarias<sup>(1,2)</sup>.

## Palabras clave

*Asociación - Síndrome VACTERL/VATER/VATERS/VACTERL-DF, Anomalías congénitas.*

## Bibliografía

1. Solomom BD. VACTERL/VATER Association. Orphanet J of Rare Dis. 2011; 16; 6: 56.
2. Caro F, Gómez Farpón A, Arias Llorente RP. Cuadro polimalformativo en un recién nacido. Asociación VACTERL con bazo supernumerario. An Pediatr (Barc). 2008; 69 (6): 577-92.
3. Siebel S, Salomon BD. Mitochondrial Factors and VACTERL Association-Related Congenital Malformations. Mol Syndromol 2013; 4: 63-73.
4. Reutter H, Ludwig M. VACTER/VACTERL Association: Evidence for the Role of Genetic Factors. Mol Syndromol 2013; 4 (1-2): 16-19.

# A Hombros de Gigantes

*Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.*

## D. Gómez Andrés

F.E. Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía.  
Médico Asistente en Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.  
Estudiante de Doctorado en el Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia  
(Universidad Autónoma de Madrid)



### Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★ European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases evidence-based guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe: update 2014. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014; 59(1): 132–52. PMID: 24739189

Guía actualizada sobre un problema con el que todos los pediatras tenemos contacto. La guía se organiza en forma de preguntas y respuestas sobre la etiopatogenia, diagnóstico y tratamiento de la gastroenteritis. Ofrece 2 métodos de lectura: intensa (todo el texto donde se justifican las recomendaciones) o rápida (leyendo el resumen de recomendaciones en los cuadros de texto).

★★★★ Allergic rhinitis in children. *BMJ.* 2014; 349: g4153. PMID: 24986886

Artículo corto y directo sobre un problema muy prevalente cuyo diagnóstico y tratamiento deben tenerse en cuenta en Pediatría.

★★★★ Improving quality of life in hospitalized children. *Pediatr Clin North Am.* 2014; 61(4): 749–60. PMID: 25084722

Artículo muy interesante de una serie de *Pediatric Clinics of North America*, dedicada a Cuidados Paliativos Hospitalarios. Los autores reflexionan sobre las múltiples medidas que se pueden tomar para mejorar la calidad de vida de los pacientes hospitalizados con enfermedades graves y de las distintas barreras que aparecen en el sistema de cuidados hospitalarios, para que los pacientes accedan a un sistema de Cuidados Paliativos adecuados.

★★★★ Literacy promotion: an essential component of primary care pediatric practice. *Pediatrics.* 2014; 134(2): 404–9. PMID: 24962987

En los últimos años, el cribado de alteraciones del neurodesarrollo ha recibido mucha atención. Sin embargo, las actuaciones médicas destinadas a producir cambios importantes en la evolución de los pacientes han sido poco promocionadas. La Academia Americana de Pediatría presenta los datos de variabilidad y la discriminación existente en las habilidades de lectoescritura de los niños americanos. En España, carecemos de datos tan exhaustivos, pero la situación es similar o algo peor. En esa situación, la AAP propone unas recomendaciones políticas y a pediatras, basadas en datos científicos contundentes que incluyen: la promoción del contacto precoz con libros durante la lactancia, mediante el consejo universal de que los padres lean a los niños, y la provisión de medios adecuados para acceso a libros adecuados en la comunidad.

★★★★ Euthanasia: 10 myths. *Arch Dis Child.* 2014; 99(9): 798–9. PMID: 25016612

Artículo sobre un tema espinoso. Merece la pena su lectura porque está lejos de la polémica y cerca de los hechos, aunque se pueda no compartir la visión y opinión última del autor.

★★★★ The science of anthropogenic climate change: what every doctor should know. *BMJ.* 2014; 349: g5178–8. PMID: 25205584

No parece un problema sanitario, pero lo es y nos afecta. Conocer los mecanismos y el pronóstico de esta enfermedad que afecta a nuestro planeta es muy interesante y en los próximos años será una parte importante de nuestra formación y un origen de parte de nuestros nuevos problemas.

★★★★ The diagnosis and management of common sleep disorders in adolescents. *Curr Opin Pediatr.* 2014; 26(4): 407–12. PMID: 24932653

Los problemas de sueño son muy prevalentes en la pubertad, aunque siguen siendo poco conocidos y escasamente

tratados. Repercuten en la calidad de la vida y tienen consecuencias cognitivas muy negativas. Muy recomendable.

★★★★☆ **Postnatal depression.** *BMJ.* 2014; 349: g4500–0. PMID: 25125284

Es un problema que afecta a nuestros pacientes, aunque no son ellos quienes la sufren directamente. También altera nuestra relación padre-pediatra de una manera crítica y cuyo diagnóstico, a veces, depende de nuestro criterio.

## Cardiología

★★★★☆ **Heart failure in children: etiology and treatment.** *The Journal of Pediatrics.* 2014; 165(2): 228–33. PMID: 24928699

Interesante resumen sobre el tratamiento de la insuficiencia cardiaca en Pediatría. Aunque está orientada a las miocardiopatías, los autores repasan la sintomatología, los distintos signos clínicos que aparecen en la exploración y los tratamientos adecuados para cada fase de la historia natural, con especial hincapié al soporte circulatorio mecánico.

## Dermatología

★★★★☆ **Nail disorders in infants and children.** *Curr Opin Pediatr.* 2014; Aug; 26(4): 440–5. PMID: 24886951

Aunque la patología ungueal es relativamente infrecuente en nuestra especialidad, es cierto que todos nos hemos enfrentado a una alteración de este tipo alguna vez y, generalmente, no nos habremos sentido muy seguros al respecto. En este artículo, que combina sencillez con una detallada colección gráfica, se repasan las lesiones congénitas y adquiridas de los niños.

★★★★☆ **Prevention of diaper dermatitis in infants—a literature review.** *Pediatric Dermatology.* 2014; Jul; 31(4): 413–29. PMID: 24890321

Interesante revisión sistemática sobre la prevención de la dermatitis del pañal. La mayoría de información disponible en esta área es de baja calidad y orientada más al tratamiento que a la prevención. Los autores encuentran publicaciones que hablan de 3 tipos de intervenciones: métodos de limpieza (parece que las toallitas reducen la incidencia de dermatitis, pero existen grados muy variables de composición), métodos de baño (donde la evidencia es muy contradictoria) y productos tópicos (donde los productos con óxido de zinc podrían tener un papel en contraste con las pocas pruebas a favor de los productos con vitamina A o con aceite de *Primula vulgaris*).

## Endocrinología

★★★★☆ **Investigation and management of tall stature.** *Arch Dis Child.* 2014; 99(8): 772–7. PMID: 24833789

Revisión que analiza un problema que recibe menos atención que la talla baja. Los autores de una forma con-

cisa analizan el proceso diagnóstico del paciente con talla excesiva y las distintas opciones causales que existen en el diagnóstico diferencial.

## Genética y Dismorfología

★★★★☆ **Charge syndrome: a review.** *J Paediatr Child Health.* 2014; Jul; 50(7): 504–11. PMID: 24548020

Este síndrome, relacionado con mutaciones en *CHD7*, se asocia a problemas en múltiples órganos. Los autores repasan con bastante claridad el proceso diagnóstico en este síndrome y analizan los distintos problemas que aparecen en la infancia en estos pacientes, describiendo el abordaje terapéutico y la observación que requieren los pacientes en cada caso.

## Hematología

★★★★☆ **Management of sickle cell disease: summary of the 2014 evidence-based report by expert panel members.** *JAMA.* 2014; 312(10): 1033–48. PMID: 25203083

Comunicación especial que pretende resumir el informe de expertos sobre anemia drepanocítica del NIH. Aunque el texto es de fácil lectura, son especialmente interesantes las tablas resumen que establecen grados de evidencias y recomendaciones para las medidas de salud, el manejo de las distintas complicaciones agudas y crónicas y el tratamiento con hidroxiurea en estos pacientes.

## Neonatología

★★★★☆ **Use of ultrasound in the haemodynamic assessment of the sick neonate.** *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2014; 99(4): F332–7. PMID: 24736479

Aunque el tema último de la revisión es sin duda muy interesante, yo creo que la virtud oculta de este artículo es la explicación de las distintas situaciones hemodinámicas, que pueden estar detrás de situaciones clínicas frecuentes como: el prematuro hemodinámicamente inestable, el prematuro con *ductus arterioso*, el neonato con altas necesidades de oxígeno, el neonato con oligoamnios, el neonato con EHI o el neonato con sepsis.

★★★★☆ **The aetiology of meconium-stained amniotic fluid: pathologic hypoxia or physiologic foetal ripening?** *Early Hum Dev.* 2014; Jul; 90(7): 325–8. PMID: 24794302

Artículo donde se discute la etiopatogenia del líquido teñido con meconio. Los autores revisan la literatura al respecto y proponen tres grandes causas para el meconio intraútero: hipoxia, maduración (predominio en términos tardíos y postérminos) e infección. La hipoxia explica su asociación a peores evoluciones neonatales, pero los autores señalan que las alteraciones son más frecuentes en los líquidos con tinción secundaria (la que aparece durante el trabajo de parto) que serían representaciones de hipoxias agudas.

## Neurología

### ★★★★★ **Managing common symptoms of cerebral palsy in children.** *BMJ.* 2014; 349: g5474. PMID: 25255910

Buen artículo que resume parte del cuidado del paciente con parálisis cerebral infantil, con la intención de explicarlo a un pediatra general.

### ★★★★☆ **Actual insights into the clinical management of febrile seizures.** *Eur J Pediatr.* 2014; 30; 173(8): 977–82. PMID: 24477659

Buena revisión cuya principal contribución es resumir y explicar claramente la información acumulada en las últimas décadas sobre crisis febriles. Especialmente interesante es el resumen sobre un área conflictiva como es el estatus febril.

### ★★★★☆ **Behavioral assessment of language brain processing in the first year of life.** *Eur J Paediatr Neurol.* 2014; 18(5): 551–7. PMID: 25022340

Aunque el objetivo del artículo es discutir los métodos para analizar la comprensión del lenguaje en el lactante, este artículo es muy interesante porque explica el proceso por el que aparece el lenguaje. Los autores dividen las etapas de comprensión–adquisición lingüística en 2 etapas: discriminativa y perceptiva. En la etapa discriminativa, aparecen propiedades que permiten comprender al sistema nervioso, que los ruidos emitidos por otros seres humanos tienen un componente y una codificación especial en cada lengua. En la etapa perceptiva, se unen los fonemas a un significativo.

### ★★★★☆ **Exercise reduces the symptoms of attention-deficit/hyperactivity disorder and improves social behaviour, motor skills, strength and neuropsychological parameters.** *Acta Paediatr.* 2014; 103(7): 709–14. PMID: 24612421

Buena revisión sistemática sobre una opción no farmacológica y complementaria muy interesante para el tratamiento del TDAH. Sin embargo, los estudios que analizan sus potenciales beneficios, lamentablemente, son escasos.

## +Pediatrí@

*Esta nueva sección pretende dar a conocer aquellas tecnologías nuevas para la difícil (o imposible) tarea de enfrentarse a un ordenador para obtener información útil (es decir, de alta calidad, actualizada y completa pero no excesiva).*

## D. Gómez Andrés

F.E. Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía.

Médico Asistente en Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.

Estudiante de Doctorado en el Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia (Universidad Autónoma de Madrid)

## RSS

RSS son las siglas de *Really Simple Syndication*. Es un tipo de formato que busca difundir nueva información entre usuarios que previamente se han incluido a un contenido.

Los RSS funcionan a través de unos programas que se llaman agregadores. Existen programas que funcionan específicamente como agregadores, pero la mayoría de los navegadores web tienen esta opción.

¿Para qué nos sirven los RSS en Pediatría? Su utilidad principal es para recoger información actualizada de forma automática. Por ejemplo, se pueden transformar búsquedas de *Pubmed* en RSS y recibir cada vez que se incluya un artículo nuevo en esa búsqueda, una alerta. También podemos suscribirnos al RSS de una revista en la que estemos muy interesados.

Desde mi punto de vista, suponen una alternativa interesante a las clásicas suscripciones a contenidos que pueden inundar el correo electrónico y que, en general, son menos personalizables.

Si te interesa esta forma de trabajar, busca este signo o uno similar en la página web a la que quieres seguir:





# El porteo ergonómico

E.S. López Acuña\*, M.A. Salmerón Ruiz\*\*

\*Asesora de porteo. Co-directora del programa de formación de Asesoras de Porteo y Maternidad Asesoras Continuum. \*\*Pediatra de la Unidad de Medicina del Adolescente del Hospital Universitario La Paz. Doctora en Medicina y Cirugía. Mamá porteadora.

## Resumen

El porteo es un sistema de transporte del bebé que asegura un contacto constante entre el bebé portado y el adulto porteador. Es un sistema de transporte que bien utilizado tiene innumerables beneficios. Su uso se está extendiendo en la población pero se desconoce, en muchas ocasiones, cuáles son los dispositivos adecuados, si se realiza de forma segura o no y cuáles son los beneficios. Los pediatras deben conocer qué es el porteo ergonómico, para poder informar de forma adecuada, fomentando su uso adecuado y evitar el uso de dispositivos no ergonómicos

## Abstract

*Babywearing is a form of baby transport that ensures a constant baby contact with the adult carrier. It has many benefits, provided that it is used correctly. Its use is spreading among the population although, in many cases, there is lack of awareness regarding which are the appropriate devices, whether or not it is practiced safely, and the ultimate benefits of this practice. Pediatricians should know what is the ergonomic babywearing in order to inform adequately and promote a proper use and hence, avoid using non-ergonomic devices*

**Palabras clave:** Porteo; Porteo ergonómico; Portabebés; Portabebés ergonómicos; Cuidados madre canguro.

**Key words:** *Babywearing; Ergonomic babywearing; Baby carrier; Ergonomic baby carrier; Kangaroo Mother Care.*

*Pediatr Integral 2014; XVIII (10): 774-780*

## Teoría del apego

La Teoría del apego fue formulada en primera instancia por John Bowlby<sup>(1-3)</sup>. Con un modelo casi etológico, plantea que el ser humano tiene la **necesidad innata** de vincularse con otros individuos específicos, no aleatorios, y que este proceso no depende de las pulsiones.

Muy influenciado por el trabajo de Konrad Lorenz<sup>(4)</sup> y de Harry Harlow<sup>(5)</sup>, Bowlby describe el apego como una conducta instintiva: un mecanismo **autocorrectivo** que se adapta

al entorno según la retroalimentación que recibe.

La Teoría del apego se resume en:

- El ser humano desarrolla una **intensa vinculación** hacia una única persona (en general, la madre) y, una vez establecida se mantiene constante.
- La separación de dicha persona (figura de apego) activa una **reacción afectiva** que se manifiesta a través de la conducta y según un patrón constante.

- Este patrón presenta tres **fases sucesivas** según la separación se alarga. En este orden: protesta, desesperación-desesperanza y, si es suficientemente larga, desapego.
- Esta conducta manifiesta la necesidad de apego, que es **primaria** y, por tanto, no se “apoya” en otras necesidades básicas (alimentación).
- Las conductas de apego se **mantienen** a lo largo de toda la vida y son base de futuras relaciones, “activándose” en determinadas circunstancias.

- Las conductas de apego se desarrollan para mantener la proximidad a la figura de apego y su función es la **supervivencia**, según la “selección natural”.
- Son **cuatro sistemas** relacionados: sistema de conducta de apego, sistema de exploración del entorno, sistema de miedo a los extraños y sistema afiliativo.
- Las relaciones paternofiliales y el modelo de apego tiene **consecuencias** en la salud física, emocional y psicológica del bebé durante toda su vida.

Es Mary Ainsworth<sup>(6)</sup>, quien establece los **patrones de apego**. Centrándose en los efectos de la presencia-ausencia de la madre sobre la conducta exploratoria de los niños, su diseño experimental de “la situación extraña” le permitió identificar los siguientes estilos de apego: apego seguro, apego inseguro-elusivo o evitativo y apego inseguro-ambivalente. Hay un cuarto tipo, apego inseguro-desorganizado, identificado por Main y Solomon<sup>(7)</sup>.

El Apego seguro garantiza un **correcto desarrollo**. Las **alteraciones** de conducta que generan los demás van desde falta de empatía hasta trastorno de personalidad antisocial.

Teniendo en cuenta que el 75% de los adultos establece con sus hijos los patrones de apego propios, las dos causas principales de un anormal establecimiento del apego son: las **disfunciones sensoriales** desde el nacimiento y la **falta de cuidados empáticos**, de alimentación, estimulación y amor durante los primeros años de vida.

Para establecer un patrón de apego seguro el bebé necesita que su figura de apego tenga **disponibilidad constante**, que le dé apoyo cuando lo necesita y juego interactivo y placentero.

Desde el punto de vista de dicho adulto se traduce en: tener gran capacidad reflexiva sobre sus propios deseos, conductas y situaciones; **constancia y estabilidad** en su presencia; **disponibilidad** afectiva y emocional de forma estable y **respuesta sensible** a las necesidades

(percibir las adecuadamente, interpretarlas y satisfacerlas con rapidez).

## Los cuidados Madre Canguro y el contacto piel con piel

Los Cuidados Madre Canguro (CMC)<sup>(8)</sup> son las atenciones que se realizan a los niños prematuros manteniéndolos en contacto piel con piel con su madre.

Se trata de un método eficaz y fácil de aplicar que fomenta la salud y el bienestar tanto de los recién nacidos prematuros como de los recién nacidos **a término**. Sus principales características son:

- Contacto piel con piel en la sala de partos (en caso ideal) o cuando la salud del bebé lo permita, continuo y prolongado entre la madre y el bebé.
- Lactancia materna exclusiva (en el caso ideal).
- Inicio en el hospital y puede continuarse en el hogar.
- Las madres que se encuentran en su hogar precisan de apoyo y seguimiento adecuados.
- Se trata de un método amable y eficaz que evita el ajetreo que predomina por norma general en una sala de pediatría ocupada por bebés prematuros.

A finales de los años 70 se iniciaron en el Instituto Materno Infantil de Bogotá (Colombia) por el Dr. Edgar Rey, los llamados CMC en los bebés prematuros. Se realizaban bajo la ropa de la mamá o el papá, con el bebé desnudo y todo el tiempo que fuera posible en sesiones mínimas de una hora y se estudió el beneficio del contacto piel con piel y se demostró<sup>(8,9)</sup>:

- Ser tan eficaz como la incubadora en el mantenimiento de temperatura.
- No desestabilizar al niño prematuro ya estable.
- No aumentar el riesgo de apnea o reflujo gastroesofágico.
- Disminuye la respuesta al dolor y el estrés, y mejora la recuperación.
- Mejora la organización del sueño.

- Hace que la alimentación sea una experiencia alegre y agradable.
- Es una herramienta viable y disponible para el transporte.
- Mejora el desarrollo neurológico.
- Capacita a la madre y a la familia en el cuidado del bebé y evita los sentimientos de impotencia y la ansiedad de separación.
- Fortalece el papel de la familia en el cuidado del bebé.
- Promueve la participación de la madre y el padre en el cuidado del bebé.
- Promueve la iniciación, la exclusividad y el mantenimiento de la lactancia materna.
- Promueve el alta precoz y reduce la estancia hospitalaria.

## Porteo ergonómico

### ¿Qué es el porteo? y ¿qué es portear bien?

El porteo es un sistema de transporte que asegura un contacto constante entre el bebé o el niño (porteador) y el adulto o porteador. No hay límite de edad o peso y, en raras ocasiones, es desaconsejable. Para que pueda aportar todos sus beneficios, el portabebés utilizado debe ser ergonómico; es decir, que respete la fisiología y fisionomía del bebé y del adulto. Por tanto, **el porteo es un sistema de transporte, que asegura un contacto constante y una postura adecuada, tanto para el bebé como para el adulto.**

### Beneficios de ser porteador

Para los bebés, ser porteados aporta una larga lista de beneficios: los de ir en brazos o los de cualquier otro tipo de **contacto afectivo** (caricias, masaje, etc.). Estos efectos positivos son, presumiblemente, mediados por la **oxitocina**<sup>(10)</sup>, tanto en los padres como en los bebés. El contacto es imprescindible para la **auto-organización** física, sensorial y sensomotriz, así como de la formación de la personalidad y de las relaciones sociales del bebé<sup>(11,12)</sup>.

**Sensación de seguridad.** Tras el parto, el bebé reconoce el cuerpo de su madre como su hábitat, sintiéndose seguro<sup>(13)</sup>. Conforme crece, esta sen-

sación de seguridad en contacto con su madre se mantiene y, poco a poco, se amplía al resto de los cuidadores habituales<sup>(14)</sup>.

**Tranquilidad.** Al sentirse seguro, el bebé está tranquilo. Sabe que su supervivencia está asegurada, por lo que no activa sus sistemas de alarma. Es un mecanismo evolutivo: cuando los seres humanos eran cazadores-recolectores, un bebé solo, estaba en grave peligro. Al sentirse tranquilo y evitar el estrés, el bebé puede dedicar esas energías a crecer<sup>(15)</sup>.

**Mejora la calidad del sueño.** A un bebé nervioso le cuesta más dormir<sup>(16)</sup>. Un bebé tranquilo, que se siente seguro, concilia el sueño con más facilidad y tiene, por tanto, más oportunidades de dormir. El resultado es que los bebés tranquilos y seguros suman, al final del día, más horas de sueño y de mejor calidad. Esto último es especialmente importante, ya que el cerebro humano organiza las experiencias vividas durante el sueño.

**Mayor bienestar físico.** La instintiva flexión de las piernas del bebé junto con el reflejo plantar y palmar sugieren que los bebés están adaptados a ser llevados en posición vertical. El bebé espera estar sobre el cuerpo de su madre y no tiene sentido nada de lo que hace, si no es desde ese punto de vista. La relación madre-bebé proporciona la regulación fisiológica al bebé. Un bebé separado de su madre experimenta disminución de la frecuencia cardíaca y de la temperatura, trastornos del sueño y cambios en el electroencefalograma, es decir, un deterioro en los procesos de autoregulación<sup>(17)</sup>.

En cambio, sobre el cuerpo materno, los sistemas del bebé funcionan óptimamente<sup>(8,9)</sup>.

- Consumen menos oxígeno y gestionan más eficazmente el gasto energético<sup>(18)</sup>.
- Termorregulación más eficaz y “sincronía térmica”: si el bebé se enfría o calienta, la temperatura materna variará hasta un grado para compensarlo<sup>(9)</sup>.

- Sistema digestivo: gracias al masaje de contacto y al aumento de temperatura que el bebé experimenta cuando es llevado en brazos o portado, unido a la postura fisiológica (ver Beneficios del porteo ergonómico), favorece la expulsión de gases y deposiciones y alivia el reflujo.
- Sistema circulatorio: la ausencia de estrés garantiza un ritmo cardíaco estable. Esta estabilidad en el sistema circulatorio es fundamental para el correcto desarrollo del bebé, especialmente del SNC<sup>(19)</sup>.
- Sistema respiratorio: el patrón respiratorio del recién nacido es inmaduro. Necesita la cercanía de un adulto para sincronizar su respiración y adquirir su propio patrón<sup>(9)</sup>.
- Sistema vestibular: el constante movimiento al que está sometido un bebé llevado en brazos o portado, estimula el desarrollo de su sistema vestibular.
- Sistema nervioso (ver *Adaptación al entorno*).
- Sistema inmunológico: las hormonas del estrés inactivan el sistema inmunológico, así que a menos estrés mejor funcionamiento del sistema inmune.
- Sistema locomotor y desarrollo óseo (ver Beneficios del porteo ergonómico).
- Mejora la respuesta ante el estrés: los bebés toleran mejor el dolor<sup>(20)</sup>.

**Potencia el apego seguro**<sup>(21)</sup>. El contacto constante (o el porteo) con el bebé fortalece los procesos de apego seguro entre padres e hijos. Pasar mucho tiempo en contacto directo con el bebé, permite aprender intuitivamente su repertorio de señales de aceptación y rechazo. Así, están mejor preparados para interpretarlas y responder rápida y eficazmente, lo que proporciona al bebé apego seguro, autoestima y un modelo social saludable. Como consecuencia, darle al bebé “muchos brazos” y satisfacer sus necesidades optimiza su desarrollo físico, intelectual y emocional y lo convierte en un adulto más independiente y seguro.

**Desarrollo óptimo del sistema nervioso.** El sistema nervioso del recién nacido es inmaduro, por lo que gran parte de su desarrollo se produce fuera del cuerpo de la madre. En brazos o en el portabebés, el bebé recibe la “estimulación temprana” adecuada a su nivel de desarrollo<sup>(22)</sup>. Estímulos adecuados en intensidad, variabilidad y duración, puesto que son los que elige el bebé según su nivel de desarrollo e interés. Es una estimulación multisensorial, que no solo incluye estimulación visual y auditiva sino también estimulación vestibular, olfativa y táctil<sup>(22)</sup>. Por último, el bebé en brazos o portado, pasa más tiempo en alerta tranquila, el estado ideal para el aprendizaje<sup>(23)</sup>.

**Adaptación al entorno.** Desde el lugar seguro de los brazos de sus padres, el bebé conoce el mundo: su familia y su rutina, pero también los lugares donde va a vivir y la sociedad en la que está inmerso. Y el contacto acelera su desempeño social, así como las expectativas de sí mismo como agente activo en las interacciones sociales<sup>(24)</sup>. Aprende a diferenciar situaciones amenazantes de las que no lo son, porque reciben la información filtrada a través del adulto que le lleva. De otra manera, estará en alerta hasta que por sí mismo consiga averiguar si está en peligro o no.

**Disminución del llanto.** Los bebés que pasan mucho tiempo en brazos o en portabebés lloran menos<sup>(25)</sup>. El llanto es la manifestación más intensa de la falta de bienestar: supone un aumento del estrés y del gasto energético.

**Favorece la lactancia materna**<sup>(26)</sup>. El contacto pone en marcha las mismas hormonas que promueven la lactancia: oxitocina y prolactina. El contacto piel con piel estimula su secreción. En la madre, el contacto con el bebé incrementa el nivel de dichas hormonas. Así, a mayor contacto, mayor presencia de oxitocina y prolactina, favoreciendo la lactancia. Por otro lado, ir cerca del pecho fomenta la succión a demanda, base de un correcto establecimiento de la lactancia.

### Beneficios del porteo ergonómico

No es necesario tener un portabebé para que el bebé disfrute de todos esos beneficios, ya que los brazos son el portabebé del que nos ha provisto la naturaleza y, por tanto, el ideal al que queremos aspirar cuando se portea. Las ventajas que se enumeran a continuación, corresponden tanto a llevar al bebé en brazos como al porteo ergonómico<sup>(27)</sup>.

**Previene las plagiocefalias posturales.** Están identificados los factores de riesgo de la plagiocefalia fundamentados en la permanencia postural de la cabeza hacia el lado derecho, el lado izquierdo o en decúbito supino, preferentemente durante el sueño, para la prevención del Síndrome de Muerte Súbita del Lactante y el sexo masculino, habiendo un aumento de incidencia en los últimos años<sup>(28)</sup>. Además, en decúbito supino, sobre una superficie parcialmente mullida y sin control cefálico, el recién nacido apenas tiene oportunidades de movimiento. En cambio, cuando el bebé va en brazos o en un portabebés ergonómico, la cabeza va apoyada en el pecho del porteador, donde tiene mayor movilidad gracias a la posición vertical y ventral. En el portabebés la cabeza puede ir sujeta por una tela, que supone un sostén flexible, que se adapta a la forma de su cabeza y no al revés.

**Protege el desarrollo de la espalda.** El dorso del recién nacido es cifótico, en toda su extensión, y desarrolla la lordosis cervical cuando comienza a levantar la cabeza al tercer mes y la lordosis lumbar cuando comienza a sentarse y a caminar, entre el sexto mes y el año de edad. En el plano frontal, la alineación ha de ser completamente recta. Se puede interpretar entonces que las curvaturas vertebrales son el producto de sucesivas adaptaciones para cumplir con la función de bipedestación<sup>(29)</sup>.

Cuando el bebé es sostenido en brazos, adopta naturalmente esta posición recogida cifótica o “en C”, cuanto más tiempo se mantenga esta postura fisiológica, mejor para su desarrollo. Portear al bebé o llevarle

mucho tiempo en brazos, le da más posibilidad de movimiento que tumbado, ya que es la postura (ventral y en vertical) en la que tiene mayor competencia motriz, mejorando el tono muscular<sup>(30,31)</sup>. La espalda en C evita la hiperextensión cefálica, protegiendo la zona cervical.

**Protege el desarrollo de las caderas.** La posición fisiológica típica del recién nacido es, junto con la cifosis del dorso, la posición de las caderas en “postura ranita”: 100° flexión y 45° de abducción. Permite a los bebés ser porteados fácilmente a la cadera, el sitio “normal” de acarreo de bebés en los humanos<sup>(32,33)</sup>. En esa postura, la cabeza del fémur apoya contra el fondo del acetábulo, permitiendo el correcto desarrollo de la cadera y evitando problemas como la displasia<sup>(34)</sup>. Así colocado y con las rodillas flexionadas, es la posición adecuada y no hay tensión en el cuerpo del bebé<sup>(35)</sup>.

### Beneficios de portear

Se han descrito las ventajas de contacto y del porteo para el bebé, pero para los cuidadores, el porteo y el contacto tienen otros muchos beneficios.

**Favorece las relaciones sociales.** El contacto potencia el vínculo materno. Pero esta práctica supone, además, una excelente manera de introducir a otros cuidadores y figuras de apego, como el padre, en la vida del bebé: el portabebés es el objeto de confianza del bebé ayudando a introducir otras personas en su círculo.

**Favorece la lactancia materna.** No solo desde el punto de vista del bebé (ver *Beneficios de ser portado: Favorece la lactancia materna*), sino también desde el de la madre.

**Aumento del desempeño ma-pater-nos.** Los bebés se encuentran más tranquilos, duermen más y mejor y lloran menos (ver *Beneficios de ser portado: tranquilidad, mejora la calidad del sueño y favorece la lactancia materna*) y, para el adulto, esto se traduce en una mayor sensación de

competencia parental y, por tanto, aumenta la autoestima.

**Aumento de la autonomía y movilidad.** Con la ayuda de un portabebés, el cuidador no necesita ayuda para hacer actividades de la vida diaria. La sensación es de logro y adaptación a la nueva situación, en lugar de frustración. El portabebés aporta las manos libres, ya que “devuelve los brazos” al adulto sin quitárselos al bebé. Además, un portabebés evita gran parte de las barreras arquitectónicas que dificultan la movilidad con un carrito: ausencia de rebajes en las aceras o vehículos aparcados en las mismas, obras, escaleras, dificultades en los transportes públicos, etc.

**Menor prevalencia de depresión postparto<sup>(36)</sup>.** Como el hábitat del bebé recién nacido es el cuerpo de la madre, es de esperar que el cuerpo de la madre esté fisiológicamente preparado para tener un bebé encima. Se ha explicado también que el contacto y la lactancia implican un equilibrio endocrino particular, dominado por la oxitocina y la prolactina. Por tanto, sin contacto ni lactancia (o no los suficientes) hay un desequilibrio endocrino que puede llevar a una depresión postparto (el cuerpo materno identifica que el bebé ha desaparecido).

**Higiene postural para el adulto.** Portear no tiene un impacto tan negativo como se podría suponer en la higiene postural del adulto, siempre y cuando se use un portabebés ergonómico y que sea bien utilizado. Para usar adecuadamente un portabebés ergonómico es necesario mantener una buena postura, además hay que tener en cuenta que el recién nacido pesa menos que el peso que la madre ha cogido durante el embarazo, el cuerpo materno está ya preparado para cargar ese peso. Conforme va creciendo, si el porteo es constante, la musculatura se va adaptando progresivamente, lo que junto con la buena postura, resulta un ejercicio de cuidado de la espalda. **El porteo si se inicia en el recién nacido, no hay límite de tiempo, se puede por-**

tear todo el tiempo que se desee. Sin embargo, si el porteo no se inicia con el recién nacido sino con un bebé mayor, es necesario tener más precauciones cuanto mayor sea el peso: empezar poco a poco, en periodos de tiempo cortos, y con un portabebés de uso y ajuste sencillo.

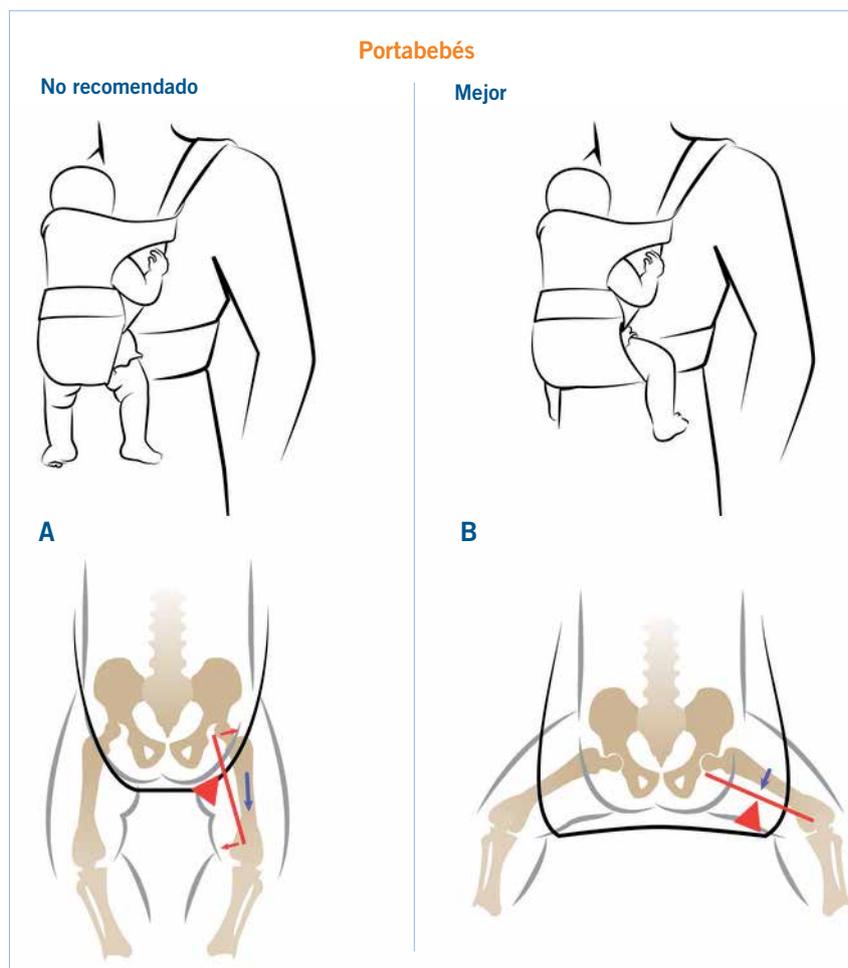
### Porteo seguro

Un porteo correcto no solo aporta beneficios, sino que es seguro. Las muertes registradas por asfixia en portabebés se han debido al uso inadecuado de estos<sup>(37)</sup>.

Estas son las normas para un porteo seguro (Fig. 1):

- Colocar al bebé en la postura fisiológica descrita. Idealmente, en vertical, ya que en posición tumbada no se pueden mantener las rodillas separadas una de otra. Además los bebés con reflujo van incómodos tumbados.
- Para una correcta posición de la espalda y caderas, la cadera del bebé ha de ir basculada hacia delante, con su periné parcialmente apoyado en el adulto, no apoyando el pubis completo.
- El portabebé ha de ir bien tenso, dando apoyo a todos los puntos de la espalda (si el bebé cae a un lado o se redondea en exceso, habrá que volver a tensar).

- La cabeza del recién nacido o de un bebé dormido, ha de ir firme pero suavemente sujeta contra el cuerpo del adulto.
- La barbilla tiene que ir separada del esternón para evitar riesgo de asfixia por bloqueo de vía aérea. En la nariz del bebé ha de haber espacio para que circule el aire, incluso si el bebé va con la frente apoyada en el adulto.
- La región abdominal del bebé ha de estar en contacto con el cuerpo del adulto, nunca el costado o la espalda. Así, el cuerpo del adulto evita que la cabeza del bebé se flexione hacia su pecho, evitando el riesgo de asfixia.
- La cara del bebé siempre tiene que estar visible.
- El adulto ha de estar muy pendiente de que la boca y nariz no pegan contra el cuerpo del adulto y de que la respiración del bebé es rítmica.



**Figura 1.** **A.** La región de la cadera a la rodilla, el muslo, no está apoyada. Las fuerzas resultantes sobre la articulación de la cadera pueden contribuir a la displasia de cadera. **B.** La región de la cadera a la rodilla, el muslo está apoyada. Las fuerzas en la articulación de la cadera son mínimas porque las piernas se extienden apoyadas y la cadera se encuentra en una posición más estable.

(Imagen tomada de International Hip Dysplasia Institute).

### Portabebés ergonómicos

Un portabebé ergonómico tiene que cumplir los siguientes requisitos:

- Respetar las normas del porteo seguro (posición fisiológica del bebé, correcta tensión y ajuste, la región abdominal debe ir contra el cuerpo del adulto, cabeza correctamente sujeta, vías respiratorias despejadas).
- El bebé queda a la altura correcta (las nalgas del bebé nunca deben ir por debajo de la región umbilical del adulto y, en bebés pequeños, que se le pueda dar un beso con comodidad en la cabeza pero no darle con la barbilla).
- Soporte de la espalda adaptable, de modo que un bebé con un grado de movilidad mayor, pueda tener mayor libertad de movimientos. Pero siempre se ha de poder sostener toda la espalda del bebé, hasta la cabeza, si se duerme.
- Se adapta al crecimiento del bebé.
- Tiene que ser cómodo para el porteador y sencillo de usar.

En la Tabla 1 se detallan los portabebés ergonómicos más habituales.

**Tabla 1.** Portabebés ergonómicos más habituales

<b>Tipo de portabebés</b>	<b>Breve descripción</b>	<b>Posiciones del bebé posibles</b>	<b>Edad ideal</b>	<b>Pros</b>	<b>Contras</b>
Fular	Una tela, tejido plano, de unos 60-70 cm de ancho y a partir de 2,5 m de largo, la medida estándar es 4,7 m	Vertical delante, a la cadera y a la espalda, tumbado delante	Desde el nacimiento	El más versátil, no tienen límite de peso como tal (se testan a tracción de varios cientos de kilos) y permite la mayor variedad de posturas y diferentes maneras de distribuir el peso en el cuerpo del adulto	Es el más técnico, requiere aprender a hacer los nudos y tensar la tela, mientras se sostiene al bebé en brazos
Fular elástico	Una tela, de tejido de punto, de unos 60-75 cm de ancho y de entre 4 y 5 metros de largo	En vertical delante, a la cadera y a la espalda, tumbado delante	Desde el nacimiento	Permite hacer nudos preanudados, de modo que primero se anuda y posteriormente se coloca, dándole más seguridad a padres que se inician en el porteo	Los nudos preanudados no son óptimos para mucho tiempo. Como la tela es elástica y cede, tienen un límite de peso de entre 9 y 15 kg, pero pueden resultar incómodos antes
Bandolera	Una tela, de tejido plano, de unos 60-70 cm de ancho y de entre 1,5 y 2,5 m de largo, con una pareja de anillas cosidas en un extremo	En vertical delante, a la cadera y a la espalda, tumbado delante	Desde el nacimiento	Muy rápida de colocar una vez que se conoce el manejo de las anillas. Muy sencilla para cambiar de postura de vertical a tumbado, y para amamantar	Carga el peso en un solo hombro. Requiere más precaución a la hora de colocar a un bebé pequeño, que cualquier otro portabebé
Mei tai	Un panel de tejido plano, del que nacen unas tiras cortas en ambos lados de la parte inferior, a modo de cinturón, y otras largas en la parte opuesta a modo de tirantes	En vertical delante, a la cadera y a la espalda	Desde que el bebé se sienta solo o está a punto	Muy cómodos, sencillos y rápidos de poner así como de cambiar al bebé de postura delante-cadera-espalda, sin necesidad de bajarle o quitar el mei-tai	El ancho del panel hace que no se pueda usar el mismo mei-tai para todo el periodo de porteo, ya que es necesario que siempre llegue de rodilla a rodilla y esa distancia varía según el bebé crece. Los hay de panel adaptable, pero aún así, no suelen tener tanta tolerancia de tamaños
Mochila ergonómica	Un panel de tejido plano, con cinturón y tirantes conformados y acolchados, con cierre de clic	En vertical delante y a la espalda. Algunas marcas también a la cadera	Desde que el bebé se sienta solo o está a punto	El portabebé más rápido y fácil de poner, pero el más limitado en el uso, al estar más conformado que los demás. Ideales para los niños más grandes que quieren subir y bajar con rapidez	No suelen ser adecuadas para bebés pequeños, y los reductores o sistemas que incluyen para adaptarse a los menores de 4-6 meses no suelen ser adecuados para mucho tiempo de porteo. Aunque cada vez van surgiendo nuevos modelos y empiezan a aparecer algunas marcas con paneles realmente adaptables
Pouch, Tonga, Supporti	Más que portabebés son ayudabrazos. Permiten llevar al bebé a la cadera sentado respetando la estructura de la espalda del adulto. Los hay de diferentes diseños	Vertical a la cadera es su postura ideal, aunque se pueden usar delante y detrás. La posición tumbada no se recomienda aunque es posible	Desde que el bebé se sienta solo con seguridad	No abultan nada y son fáciles y rápidos de poner. Ideales como ayudabrazos, para todas aquellas ocasiones en que se coge al bebé "un ratito"	Cargan el peso en un solo hombro y no permiten mucho ajuste, con lo que no son excesivamente cómodos para mucho rato

*\*Se ha de considerar la edad anotada como orientativa: no hay un bebé igual que otro ni un adulto igual que otro, las recomendaciones para cada pareja bebé-adulto, se han de hacer en función de cada caso particular.*

## Conclusiones

Está demostrado que el porteo ergonómico es seguro si se realiza adecuadamente y tiene múltiples beneficios, tanto para el porteador como para el bebé porteador, y debería ser conocido por el pediatra y poder diferenciar un sistema de porteo ergonómico adecuado. Favorece la prevención de la aparición de la plagiocefalia postural y la displasia de cadera. Mejora la calidad de vida en madres con minusvalías físicas. Ayuda al cuidado de bebés prematuros con alta precoz y debería ser recomendado como parte del tratamiento en el caso de la plagiocefalia postural, el cólico del lactante y la displasia de cadera.

## Bibliografía

- Bowlby, J. (1969). *Attachment and Loss, Vol. 1: Attachment*. London: Hogarth Press and the Institute of Psycho-Analysis.
- Bowlby, J. (1973). *Attachment and Loss, Vol. 2: Separation: Anxiety and Anger*. London: Hogarth Press and Institute of Psycho-Analysis.
- Bowlby, J. (1980). *Attachment and Loss, Vol. 3: Loss: Sadness and Depression*. London: Hogarth Press and Institute of Psycho-Analysis.
- Lorenz K. Der Kumpan in der Umwelt des Vogels – Der Artgenosse als auslösendes Moment sozialer Verhaltensweisen. *Journal für Ornithologie*. 1935; 83: 137-213, 289-413.
- Harlow HF. Love in infant monkeys. *Scientific American*. 2005; 200 (6): 68-74.
- Ainsworth MD. The effects of maternal deprivation: a review of findings and controversy in the context of research strategy. In: *World Health Organization, Deprivation of Maternal Care: A Reassessment of Its Effects*. Geneva: WHO. 1962; 97-165.
- Main M, Solomon J. Procedures for identifying infants as disorganized /disoriented during the Ainsworth Strange Situation. En Greenberg MD, Cicchetti EM. *Attachment in the preschool years: Theory, research and intervention*. Chicago: University of Chicago Press: Cummings Eds; 1990. p.121-160.
- Towards universal Kangaroo Mother Care: recommendations and report from the First European conference and Seventh International Workshop on Kangaroo Mother Care. Nyqvist KH, Anderson GC, Bergman N. *Acta Paediatrica*. 2010; 99(6): 820-826.
- Método madre canguro guía práctica. En Organización Mundial de la Salud. Ginebra: OMS 2004.
- Gordon I, Zagoory-Sharon O, Leckman JF, Feldman R. *Oxytocin and the development of parenting in humans*. *Biol Psychiatry*. 2010; 15: 68(4): 377-82.
- Rygaard NP. El niño abandonado, Gedisa. 2008.
- Feldman R, Rosenthal Z, Eldelman A. Maternal-preterm skin-to-skin contact enhances child physiologic organization and cognitive control across the first 10 years of life. *Biol Psychiatry*. 2014; 75(1): 56-64.
- Blois M. *Babywearing*. Pharnasoft Publishing. 2005.
- Montagu A. *Touching: The Human Significance of the Skin*. Harper Paperbacks. 1986.
- Chapak N. Kangaroo Mother Care: 25 Years After. *Acta Paediatrica*. 2005; 5: 514-522.
- Morgan BE, Horn AR, Bergman N. Should neonates sleep alone? *Biol Psychiatry*. 2011; 70(9): 817-25.
- Archer J. *Ethology and Human Development*. Rowman. Harvester Wheatsheaf. 1992.
- Feldman R, Weller A, Sirota L, Eidelman AI. Testing a Family Intervention Hypothesis: The Contribution of Mother-Infant Skin-to-Skin contact (kangaroo care) to Family Interaction, Proximity, and Touch. *J Fam Psychol*. 2003; 17(1): 94-107.
- McCain GC, Ludington-Hoe SM, Swinth JY, Hadeed AJ. Heart Rate Variability Responses of a Preterm Infant to Kangaroo Care. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2005; 34(6): 689-94.
- Kostandy RR, Ludington-Hoe SM, Cong X, Abouelfetoh A, Bronson C, et al. Kangaroo Care (Skin Contact) Reduces Crying Response to Pain in Preterm Neonates: Pilot Results. *Pain Manag Nurs*. 2008; 9(2): 55-65.
- Anisfeld E, Casper V, Nozyce M, Cunningham N. Does infant carrying promote attachment? An experimental study of the effects of increased physical contact on the development of attachment. *Child Dev*. 1990; 61(5): 1617-27.
- Heller S. *The Vital Touch: How Intimate Contact with Your Baby Leads To Happier Healthier Development*. Holt Paperbacks. 1997.
- Powell A. Harvard Researchers Say Children Need Touching and Attention. *Harvard University Gazette*. April 09 1998.
- Bigelow AE, Power M. The effect of mother-infant skin-to-skin contact on infants' response to the Still Face Task from newborn to three months of age. *Infant Behav Dev*. 2012; 35(2): 240-51.
- Saeidi R, Asnaashari Z, Amirnejad M, Esmaeili H, Robatsangi. Use of "kangaroo care" to alleviate the intensity of vaccination pain in newborns. *Iran J Pediatr*. 2011; 21(1): 99-102.
- Pisacane A, Continisio P, Filosa C, Tagliamonte V, Continisio. Use of baby carriers to increase breastfeeding duration among term infants: the effects of an educational intervention in Italy. *Acta Paediatr*. 2012; 101(10): 434-38.
- Fettweise E. Über das Tragen von Babys und Kleinkindern in Tüchern oder Tragehilfen. *Orthopädische Praxis*. 2010; 46(2): 93-98.
- Mawji A, Vollman AR, Fung T. Risk factors for positional plagiocephaly and appropriate time frames for prevention messaging. *Paediatr Child Health*. 2014; 19(8): 423-7.
- De las Heras J. Patología de la columna vertebral. *An Pediatr Contin*. 2006; 4(3): 196-9.
- Kirkilionid E. Carrying an Infant: More than the Possibility of Child Transport. 2002. <http://www.babywearing-school.com/drkirkilionis.htm>.
- Short MA, Brooks-Brunn JA, Reeves DS, et al. The Effects of Swaddling versus Standard Positioning in Very Low Birth Weight Infants. *Neonatal Network*. 1996; 15(4): 25-31.
- Schon R. Natural Parenting-Back to Basics in Infant Care. *Evolutionary Psychol*. 2007; 5(1): 102-183.
- Price CT, Ramo BA. Prevention of hip dysplasia in children and adults. *Orthop Clin North Am*. 2012; 43(3): 269-79.
- Crisholm J, Navajo Infancy: An Ethological Study of Child Development. Aldine Publishing Company. 1983.
- International Hip Dysplasia: Baby carriers, seats and other equipment (<http://hipdysplasia.org/developmental-dysplasia-of-the-hip/prevention/baby-carriers-seats-and-other-equipment/>)
- Bigelow A, Power M, MacLellan-Peters J, et al. Effect of Mother/Infant Skin-to-Skin Contact on Postpartum Depressive Symptoms and Maternal Physiological Stress. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2012; 41(4):580.
- Stening W, Nitsch P, Wassmer G, et al. Cardiorespiratory Stability of Premature and Term Infants Carried in Infant Slings. *Pediatrics*. 2002; 110(5): 879-83.



## Curso intensivo MIR de la SEPEAP

Barcelona, 22 de Noviembre de 2014

Se ha celebrado en Barcelona la **segunda edición del Curso intensivo MIR de la SEPEAP**, apuesta estratégica de nuestra Sociedad, que tiene como principal objetivo darla a conocer entre los residentes de Pediatría, futuros compañeros de especialidad.

Si bien, los residentes de Pediatría ocupan la mayor parte de su formación en actividades intrahospitalarias, en realidad, la mayor parte de ellos, van a desarrollar su carrera profesional en la Atención Primaria (AP) que, sin embargo, está muy poco contemplada en su currículum formativo. La Atención Primaria ha sido tradicionalmente considerada como una salida profesional poco

atractiva para el MIR, como un “mal menor” a considerar solo cuando la vía profesional hospitalaria está cerrada. Sin embargo, la Atención Primaria es una especialidad pediátrica con contenidos muy específicos, que requiere de conocimientos y competencias muy concretas y que, además, tiene mayor relevancia social que cualquier otra especialidad pediátrica. Ningún especialista hospitalario puede ejercer funciones tan extensas como las que desempeña el pediatra de Atención Primaria en la atención global del niño, desde la perspectiva biopsicosocial y como agente de Salud preventivista, terapéutico y rehabilitador. El Pediatra de AP tiene el mérito añadido de que estas funciones las desempeña en un contexto poco dotado en medios humanos, diagnósticos y terapéuticos, y en el seno de instituciones de Salud Pública gigantescas, burocratizadas y escasamente empáticas con el trabajo del pediatra. Parafraseando a un pediatra de AP: “al pediatra se le educa en el hospital para conducir



un bolido de carreras, pero luego tendrá que ponerse al volante de un utilitario envejecido... y no sabrá qué hacer con él”.

La SEPEAP pretende captar la atención del MIR hacia la AP dentro de su periodo de formación, mentalizarlo de la importancia de esta especialidad, de las fortalezas y atractivos que contiene, de la posibilidad de seguir haciendo docencia e investigación también, de sus problemas e infinitas limitaciones y, sobre todo, del hecho práctico que supone el que la inmensa mayoría van a ser pediatras de AP...

Esta sensibilización creciente hacia este colectivo MIR, muy potenciada por la actual Junta Directiva de la Sociedad, se ve reflejada en la voluntad de difundir entre los MIR las actividades científicas de la Sociedad, promover su asociación con la misma, la presentación de comunicaciones y asistencia al Congreso anual, y como actividades nucleares, la colaboración con la revista *Pediatría Integral* en el exitoso espacio: “El Rincón del Residente” y el Curso intensivo MIR.

En la reciente segunda edición de este Curso, hemos contado con la presencia de 92 inscritos. El Curso se ha desarrollado en dos partes:

1. En las actividades de mañana, se han celebrado 5 talleres simultáneos, con dos ediciones para cada taller, de

modo que cada MIR ha podido asistir a dos talleres de su elección:

- Taller de sedoanalgesia: Dra. J. Rivera; Dra. C. Farrés; Dra. R. Rodrigo.
- Taller de test de diagnóstico rápido: Dr. J. de la Flor; Dr. D. Van Esso.
- Taller de espirometría e inhalación: Dr. J. Pellegrini; Dra. C. Ortega.
- Taller interactivo de vacunas: Dr. J. Marès; Dr. J.M<sup>a</sup> Casanovas; Sra. Silvia Bernàrdez.
- Taller de simulación avanzada: Dr. L. Sánchez; Dr. J.A. Iglesias.

2. En las actividades de la tarde, se han celebrado dos sesiones simultáneas:

- Dermatología infantil: de la imagen al diagnóstico y tratamiento. Dr. P. de Unamuno.
- Controversias en nutrición: Dr. J. Dalmau.

Todas las sesiones fueron seguidas con gran interés y participación de los residentes. La SEPEAP va a seguir manteniendo y creando espacios de integración y colaboración con el colectivo MIR de Pediatría.

**Josep de la Flor i Bru**  
Organizador del Curso MIR  
Subdirector de Pediatría Integral

## Entrega de premios de “El Rincón del Residente”

Durante el XXVIII Congreso de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP), celebrado en Valencia del 23-25 de octubre de 2014, se entregaron tres Premios de “El Rincón del Residente” de la Revista *Pediatría Integral*, seleccionados por el Comité Editorial a los dos mejores casos clínicos, así como a la mejor imagen clínica publicada durante todo el curso, desde octubre de 2013 hasta septiembre de 2014. Pueden verse en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y en [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

- **1<sup>er</sup> Caso clínico: *Obnubilación y cefalea en paciente adolescente.*** Autores: Ballesteros Moya E\*, Campillo i López F\*, Calle Gómez Á\*, Alcolea Sánchez A\*\*. \*MIR Pediatría, Hospital Universitario La Paz. \*\*Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario La Paz (Madrid).
- **2<sup>o</sup> Caso clínico: *Nódulos subcutáneos neonatales.*** Autores: González Forster E, Rodà Goula D. MIR Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona).

- **Imagen clínica: *Raquitismo carencial, patología emergente, importancia de la detección precoz y tratamiento por el pediatra.*** Autores: García Morín M\*, Cobo Elorriaga P\*, González Martínez F\*\*. \*MIR Pediatría. \*\*Médico Adjunto. Servicio de Pediatría Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón (Madrid).

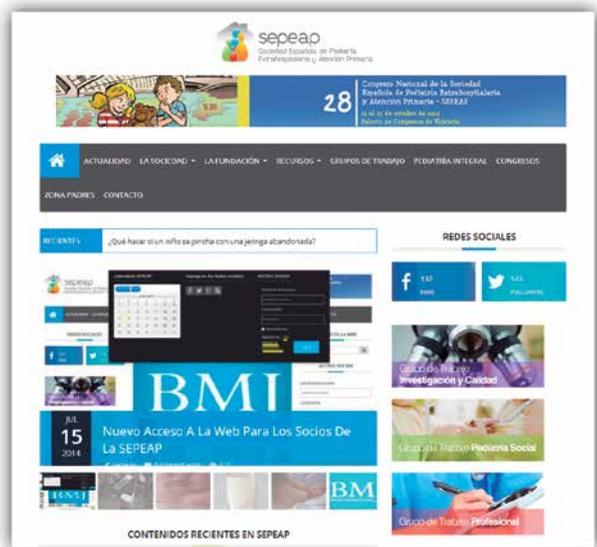
El Rincón del Residente está coordinada por: David Gómez Andrés, Josué Pérez Sanz y Javier Rodríguez Contreras (residentes del Hospital Universitario Infantil La Paz de Madrid), a los cuales quiero expresar mi agradecimiento por su esfuerzo y dedicación, y está supervisada por el Comité Editorial de *Pediatría Integral*.

Estos premios se han establecido para incentivar la participación de los residentes en la revista. Desde aquí, quiero animar a los residentes de las diferentes áreas geográficas del país para que participen enviando sus casos e imágenes, lo cual contribuirá a compartir la experiencia, aumentar los conocimientos y mejorar el currículum.

**M<sup>a</sup> Inés Hidalgo Vicario**  
Directora Ejecutiva de Pediatría Integral

## Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío



[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) ¡Te espera!

## Pediatría Integral

Volumen XVIII, Número 9

“TDAH”

1. Introducción y etiopatogenia del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH)  
*J. Quintero; C. Castaño de la Mota*
  2. Trastorno por déficit de atención e hiperactividad. Manifestaciones clínicas y evolución. Diagnóstico desde la evidencia científica  
*M.I. Hidalgo Vicario, L. Sánchez Santos*
  3. Plan del tratamiento Multimodal del TDAH. Tratamiento psicoeducativo  
*P.J. Rodríguez Hernández*
  4. Tratamiento farmacológico del TDAH basado en la evidencia  
*C. Soutullo Esperón, M.J. Álvarez Gómez*
  5. Comorbilidad psiquiátrica del TDAH y su tratamiento  
*A. Hervás Zúñiga*
  6. Trastornos del aprendizaje y TDAH. Diagnóstico y tratamiento  
*S. Aguilera Albesa, A. Mosquera Gorostidi, M. Blanco Beregaña*
  7. Trastornos del sueño y TDAH. Evaluación y actuación a seguir  
*G. Pin Arboledas*
  8. TDAH: aspectos éticos y legales  
*P.J. Ruiz Lázaro*
- Anexos**  
Herramientas de utilidad para evaluar el trastorno por déficit de atención e hiperactividad  
*P.J. Rodríguez Hernández, M.I. Hidalgo Vicario*

## Temas del próximo número

Volumen XIX, Número 1

“Gastroenterología”

1. Patología bucal  
*J. Falgás Franco*
2. Vómitos y regurgitaciones, reflujo gastroesofágico y estenosis pilórica  
*M.E. Vázquez Fernández, M. Cano Pazos*
3. Dolor abdominal crónico y recurrente incluido el *helicobacter pylori*  
*A. Hernández Hdez., M. Monge Zamorano, C. Quintana Herrera*
4. Gastroenteritis aguda  
*A.M. Benítez Maestre, F. de Miguel Durán*
5. Parásitos intestinales  
*V. Fumadó*

## Regreso a las Bases

Exploraciones clínicas, bioquímicas y técnicas de imagen en la valoración de la patología digestiva y hepato biliar  
*D. Lledín Barbancho, R. Vecino López*

# III Curso Intensivo **MIR** de la **SEPEAP**



**MADRID**

Sábado  
24 enero 2015

**HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO  
GREGORIO MARAÑÓN**



**sepeap**

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

## Sábado, 24 de enero de 2015

**08:30-09:00** Recogida de documentación

**09:00-09:15** **INTRODUCCIÓN, PRESENTACIÓN Y OBJETIVOS DE LA REUNIÓN**

**09:15-11:30** **TALLER INTERPRETACIÓN RÁPIDA DEL ECG / Sala 1**

**Ponente:** Javier Pérez-Lescure Picarzo

Cardiólogo Infantil. Area de Cardiología Infantil Hospital Universitario Fundación de Alcorcón, Madrid

**Moderadora:** Elena Heras Sánchez

Residente de Pediatría del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón

**TRAUMATOLOGÍA INFANTIL, TODO LO QUE UN PEDIATRA DEBE SABER / Sala 2**

**Ponente:** Jorge López Olmedo

Traumatólogo. Unidad de Traumatología Infantil Hospital Universitario de Salamanca

**Moderadora:** Sheila Fernández Luis

Residente de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Salamanca

**TRASTORNOS DEL SUEÑO / Sala 3**

**Ponentes:** Gonzalo Pin Arboleda

Unidad del sueño Clínica Quirón de Valencia

**Teresa de la Calle Cabrera**

Pediatra de Área de Salamanca

**Moderadores:** Leire García Suárez / Jorge Bustamante Amador

Residentes de Pediatría del Hospital Infantil La Paz Madrid

**SIMULACIÓN MÉDICA AVANZADA / Sala 4**

**Ponentes:** Luis Sánchez Santos

Pediatra, Jefe Servicio Docencia e Investigación. 061 Galicia

**Antonio Iglesias Vázquez**

Co-Director Escuela de Simulación Avanzada. 061 Galicia

**Moderador:** Enrique Pérez Martínez

Residente de 4º año de Pediatría de Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

**TALLER DE SUTURAS- CIRUGÍA MENOR (1º PARTE) / Sala 5**

**Ponente:** Alfonso López García de Viedma

Médico de Familia Madrid

**Moderadora:** Jénifer Lázaro Rámos

Residente del Hospital Clínico Universitario de Salamanca

**11:30-12:00 PAUSA CAFÉ - FOYER**

**12:00-14:15 TALLER INTERPRETACIÓN RÁPIDA DEL ECG / Sala 1**  
**TRAUMATOLOGÍA INFANTIL, TODO LO QUE UN PEDIATRA DEBE SABER / Sala 2**  
**TRASTORNOS DEL SUEÑO / Sala 3**  
**SIMULACIÓN MÉDICA AVANZADA / Sala 4**  
**TALLER DE SUTURAS- CIRUGÍA MENOR (2ª PARTE) / Sala 5**

**14:15-15:30 COMIDA TIPO CÓCTEL**

**15:30-17:30 SESIONES PARALELAS**

**SESIÓN 1: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE EXANTEMAS EN PEDIATRÍA**

**Ponente:** Javier Pellegrini Belinchón

Centro Salud Pizarrales Salamanca

**Moderadora:** Ana Hortal Benito-Sendín

Residente de Pediatría del Hospital Universitario de Salamanca

**SESIÓN 2: MANEJO DE LA FIEBRE EN EL LACTANTE**

**Ponente:** Mercedes de la Torre Espí

Pediatra. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

**Moderadora:** María Ángeles Pérez Martín

Residente de Pediatría del Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid

**SEDE:**

HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO  
GREGORIO MARAÑÓN  
Pabellón Docente  
C/ Ibiza, 43  
28007 Madrid

**SECRETARÍA:**

**GRUPO PACIFICO**

Marià Cubí, 4  
08006 Barcelona  
T. 932 388 777  
F. 932 387 488  
E-mail: [cursomir@pacifico-meetings.com](mailto:cursomir@pacifico-meetings.com)  
Inscripciones: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

**[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)**

**NOTA IMPORTANTE**

El desarrollo del curso está basado en la elección de un taller simultáneo por la mañana y otro por la tarde, (a excepción del taller nº 5 que se trata del mismo taller dividido en dos partes), y de una de las dos sesiones simultáneas. Plazas limitadas en ambos casos. Este curso es exclusivo para médicos residentes socios de la SEPEAP.

La cuota es gratuita y debe formalizarse a través de la página web [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

6 y 7 Marzo 2015



# IV CURSO DE LA SEMA

Salud Integral en la Adolescencia

Hospital Universitario  
La Paz / Madrid



Sociedad Española de Medicina  
de la Adolescencia



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



Hospital Universitario  
La Paz

Comunidad de Madrid

6 y 7 Marzo 2015

# IV CURSO DE LA SEMA

## Salud Integral en la Adolescencia

### OBJETIVOS DEL CURSO

Durante la adolescencia se desarrolla el individuo en todos los aspectos físicos, psicológicos, emocionales y sociales; además en esta época, los jóvenes se encuentran expuestos a muchos riesgos y adoptan hábitos y conductas de salud que se extenderán a la edad adulta. Es necesario que los profesionales sanitarios estén preparados para asumir este reto: abordar las necesidades de salud integral de esta peculiar edad, detectar cuando antes sus problemas de salud proporcionando el tratamiento apropiado e instaurar medidas preventivas realizando educación sanitaria.

Para asumir con éxito la atención a esta trascendental edad, se organiza este **IV Curso de Salud Integral de la SEMA**. La SEMA anima a todos los profesionales interesados en el apasionante mundo del adolescente a acudir e intervenir en las actividades programadas.

**El curso está dirigido a pediatras, médicos de familia, residentes y profesionales interesados.**

### PONENTES

**M. Casas Brugué.** Catedrático de Psiquiatría. Hospital Vall d'Hebron Barcelona.

**J. Casas Rivero.** Pediatra. Unidad Adolescentes. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

**G. Castellano Barca.** Pediatra. Consulta Joven. Torrelavega. Cantabria.

**MJ. Ceñal González-Fierro.** Pediatra. Hospital de Móstoles. Madrid.

**N. Curell Aguilá.** Pediatra. Instituto Dexeus USP. Barcelona.

**LS. Eddy Ives.** Pediatra. Centro Médico San Ramón. Barcelona.

**G. González Morán.** Servicio de traumatología. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**P. Horno Goicoechea.** Psicóloga y consultora independiente en infancia, afectividad y protección.

**MI. Hidalgo Vicario.** Pediatra. C.S. Bº del Pilar. SERMAS. Madrid.

**JL. Iglesias Diz.** Pediatra. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

**F. López Sánchez.** Catedrático de Psicología de la Sexualidad. Universidad de Salamanca.

**R. de Lucas Laguna.** Dermatólogo. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**MJ. Martínez Gómez.** Gastroenteróloga. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

**M. Merino Alonso.** Neurofisióloga. Unidad de Sueño. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**L. Moraleda Novo.** Servicio de Traumatología. Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**MT. Muñoz Calvo.** Endocrinóloga. Pediatra. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

**F. Notario Herrero.** Pediatra. Clínica Nuestra Señora del Rosario. Albacete.

**R. Pélach Pániker.** C.S. de Barañáin. Pamplona. Navarra.

**J. Pellegrini Belinchón.** Pediatra. C.S. Los Pizarrales. Salamanca.

**G. Perkal Rug.** Pediatra. Hospital Santa Caterina. Girona.

**A. Redondo Romero.** Pediatra. Hospital Internacional Medimar. Alicante.

**MJ. Rodríguez Jiménez.** Ginecóloga. Hospital Infanta Sofía Madrid.

**L. Rodríguez Molinero.** Pediatra. C.S. Huerta del Rey. Valladolid.

**B. Roldán Martín.** Pediatra. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

**P. Ruiz Lázaro.** Pediatra. C.S. Manuel Merino. Alcalá. Madrid.

**MA. Salmerón Ruiz.** Unidad Adolescentes. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid.

**P. Sánchez Masqueraque.** Psiquiatra. Hospital Universitario Gregorio Marañón.

**J. Valdés Rodríguez.** Pediatra. Consulta adolescentes. Alicante.

### Comité Organizador

**J. Casas Rivero**

**MI. Hidalgo Vicario**

**MT. Muñoz Calvo**

**MJ. Ceñal González-Fierro**

**MA. Salmerón Ruiz**

**PJ. Ruiz Lázaro**

### Junta Directiva de la SEMA

Presidenta . . . . . **MI. Hidalgo Vicario**

Secretario . . . . . **MJ. Ceñal González-Fierro**

Tesorero . . . . . **L. Rodríguez Molinero**

Vocales . . . . . **LS. Eddy**

**F. Notario Herrero**

**G. Perkal Rug**

**PJ. Ruiz Lázaro**

**MA. Salmerón Ruiz**

Director de la Web . . . . . **A. Redondo Romero**

6 y 7 Marzo 2015

# IV CURSO DE LA SEMA

## Salud Integral en la Adolescencia

Viernes, 6 de Marzo

**08h30** RECOGIDA DE DOCUMENTACIÓN

**09h00** BIENVENIDA

**09h10** PRETEST. Evaluación de conocimientos

**09h30** MESA DEBATE: LA SEXUALIDAD DEL ADOLESCENTE Y SUS RIESGOS  
Moderador: Ml. Hidalgo Vicario

**09h30** Sexualidad del adolescente  
F. López Sánchez

**10h00** Influencia de las nuevas tecnologías de la comunicación e información  
M.A. Salmerón Ruiz

**10h30** El embarazo  
G. Perkal Rug

**11h00** Discusión y aportaciones

**11h30** ACTO INAUGURAL

**12h00** DESCANSO

**12h15** CASOS CLÍNICOS  
Moderadora: MT. Muñoz Calvo

**12h30** Talla Baja. Actuación a seguir  
MT. Muñoz Calvo

**13h00** Conductas de riesgo (drogas, sexo)  
L. Rodríguez Molinero

**13h30** Enfermedad Inflamatoria intestinal  
MJ. Martínez Gómez

**13h45** ALMUERZO

**15h30** TALLERES

**1. Entrevista del adolescente ¿cómo hacerlo? Roll-Playing**  
Ponentes: J. Casas Rivero y JL. Iglesias Diz  
Moderador: J. Casas Rivero

**2. Anticoncepción ¿que necesitan los adolescentes?**  
Ponente: MJ. Rodríguez Jiménez  
Moderador: N. Curell Aguilá

**3. Problemas psiquiátricos más frecuentes**  
Ponente: P. Sánchez Masqueraque  
Moderador: L. Eddy Ives

**4. La piel del adolescente**  
Ponente: R. de Lucas Laguna  
Moderador: F. Notario Herrero

**5. Traumatología: Exploración y actuación a seguir**  
Ponentes: G. González Morán y L. Moraleda Novo  
Moderador: R. Pélach Pániker

**17h30** DESCANSO

**17h50** PRESENTACIÓN GUÍA CIBERACOSO  
Colaboración Red.es-SEMA.  
MA. Salmerón Ruíz, L. Eddy Ives

**18h15** COMUNICACIONES ORALES  
Lectura de las tres mejores comunicaciones presentadas. Premios con dotación económica.  
Moderador: MJ. Ceñal González-Fierro

**18h50** CONFERENCIA "TDAH en la adolescencia"  
Ponente: M. Casas Brugué  
Presenta: J. Casas Rivero

**19h30** ASAMBLEA GENERAL ORDINARIA DE LA SEMA

6 y 7 Marzo 2015

# IV CURSO DE LA SEMA

## Salud Integral en la Adolescencia

Sábado, 7 de Marzo

### 09h00 TALLERES SIMULTÁNEOS

**1. Entrevista del adolescente ¿cómo hacerlo?  
Roll-Playing**

Ponentes: J. Casas Rivero y JL. Iglesias Diz  
Moderador: JL. Iglesias Diz

**2. Anticoncepción ¿que necesitan los adolescentes?**

Ponente: MJ. Rodríguez Jiménez  
Moderador: P. Brañas Fernández

**3. Problemas psiquiátricos más frecuentes**

Ponente: P. Sánchez Masqueraque  
Moderador: P. Ruiz Lázaro

**4. La piel del adolescente**

Ponente: R. de Lucas Laguna  
Moderador: A. Redondo Romero

**5. Traumatología: Exploración y actuación a seguir**

Ponentes: G. González Morán y L. Moraleda Novo  
Moderador: J. Valdés Rodríguez

### 11h00 DESCANSO. LECTURA DE POSTERS

### 11h30 CASOS CLÍNICOS

Moderador: G. Castellano Barca

**11h30 Trastorno del sueño: Síndrome de piernas inquietas**

M. Merino Andreu

**12h00 Hiperandrogenismo ¿qué hacer?**

B. Roldán Martín

**12h30 Asma ¿cómo actuar?**

J. Pellegri Belinchón

### 13h00 CONFERENCIA "El vínculo afectivo (apego) influencia en el desarrollo del adolescente"

Ponente: P. Horno Goicoechea  
Presenta: MI. Hidalgo Vicario

### 13h45 POSTEST Y ENCUESTA DE SATISFACCIÓN

### 14h15 CLAUSURA

### SECRETARIA CIENTÍFICA Y TÉCNICA

Enviar datos a: [cursosema4@gmail.com](mailto:cursosema4@gmail.com)  
Formación Médica Continuada H.U. La Paz  
Tel: 91 727 70 39

### INSCRIPCIONES

#### Inscripción gratuita.

Plazas limitadas: 200 alumnos por riguroso orden de inscripción. Tendrán prioridad los socios de la SEMA.

Inscripción SEMA 25 €/año [www.adolescenciasema.org](http://www.adolescenciasema.org)  
MIR pediatría inscripción gratuita los años de residencia.

### INFORMACIÓN CIENTÍFICA

#### Está solicitada la Acreditación a la Comisión Nacional de Formación Continuada.

Los Talleres simultáneos se adjudicarán por riguroso orden de solicitud.

### DOCUMENTACIÓN QUE SE ENTREGARÁ

**30 días antes del curso:** Documentación con conceptos básicos de preparación sobre los temas a tratar. Por ello deberán apuntarse en la Secretaría Técnica.

**Durante el curso:** Historia clínica, cuestionario de salud, Test de utilidad y material de apoyo. Posteriormente el Curso se publicará en la revista ADOLESCERE.

Al inicio del curso se realizará un pretest (conocimientos previos) que los alumnos guardarán y que se resolverá al finalizar el mismo para ver los conocimientos adquiridos.

### SEDE DEL CURSO

#### Hospital Universitario "La Paz"

Aula Ortiz Vázquez.

Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid

Metro: Línea 10. Estación Begoña.

Bus urbanos: Líneas 67, 124, 132, 134, 135, 137 y 173.

Información actualizada en:  
[www.adolescenciasema.org](http://www.adolescenciasema.org)



Síguenos en

Facebook

curso adolescentes





sepeap