



# El Rincón del Residente



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

**Coordinadores:** D. Rodríguez Álvarez, E. Ballesteros Moya, F. Campillo i López, E. Pérez Costa  
*Residentes de Pediatría del Hospital 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 e imágenes clínicas entre otras. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

### Recién nacida con ausencia anal y salida de meconio por orificio situado en el ángulo posterior de los labios mayores de la vagina

R. Plácido Paías\*, M. García Reymundo\*\*

\*Médico Residente de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida (España).

\*\*Facultativo Especialista de Área. Unidad de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida (España).

#### Historia clínica

Recién nacida a término, fruto de embarazo gemelar por fecundación *in vitro*, nacida con 2.240 g de peso (p25-50). Inicia alimentación enteral, presentando vómitos y distensión abdominal progresiva en las primeras 6 horas de vida. En la exploración física, se advierte la ausencia anal y salida de meconio por orificio situado en el ángulo posterior de los labios mayores de la vagina (Fig. 1). Se inicia estudio complementario, realizándose radiografía tóraco-abdominal (Fig. 2).

¿Cuál es el diagnóstico?

- Atresia anal.
- Fístula perineal.
- Atresia anal sin fístula.
- Fístula enterovaginal.
- Son correctas las respuestas a y d.



Figura 1.



Figura 2.

## Respuesta correcta

- e. Son correctas las respuestas a y d (atresia anal con fístula enterovaginal).

## Comentario

La figura 1 muestra unos genitales externos femeninos, con himen redundante y salida de meconio por un orificio situado inferior a la vagina, en el ángulo inferior de los labios mayores, así como ausencia del orificio anal. En la figura 2, se visualiza una dilatación general de las asas intestinales, incluyendo intestino delgado, colon y cámara gástrica; así mismo, se observa una distribución anómala del aire intestinal en región pélvica, en lo que teóricamente correspondería a la ampolla rectal.

Ante la sospecha de atresia anal con fístula enterovaginal, se traslada al centro quirúrgico de referencia, donde se realiza colostomía con cabos separados, sin complicaciones.

Las malformaciones anorrectales (MAR) (1:3.000-5.000 recién nacidos vivos) incluyen una serie de lesiones congénitas que van desde una ligera malposición del ano hasta anomalías complejas de la región colorrectal y órganos urogenitales<sup>(1,2,4,5)</sup>.

Su etiología es multifactorial, incluyendo factores genéticos (asociación con síndrome de Down, Trisomía 18 y 13) y medioambientales (exposición de los padres al humo de tabaco, consumo de alcohol, cafeína, tabaco, drogas ilícitas y medicamentos)<sup>(5,6)</sup>.

La actual clasificación de MAR de Krickenbeck (2005) es una modificación de la clasificación de Peña (1995) que incluye la descripción anatómica de la malformación y el tipo de procedimiento quirúrgico y de evaluación postoperatoria<sup>(5)</sup>.

En las niñas, la más frecuente es la fístula rectovestibular y se visualizará como un tercer orificio en el vestíbulo tras un meato uretral y vagina normales, este orificio es la apertura del recto de manera inmediatamente posterior a la vagina<sup>(2,4,5)</sup>.

Es imprescindible una evaluación clínica exhaustiva y estudios complementarios de todos los pacientes para poder excluir o confirmar la presencia de otras anomalías, como

son: los trastornos gastrointestinales, genitourinarios, cardiovasculares y del sistema nervioso central (asociaciones VACTERL o CHARGE), que ocurren en el 20-80% de los pacientes<sup>(1,5,6)</sup>. El manejo de las MAR en el período neonatal es esencial, y se centra en su clasificación exacta y en la cirugía para restaurar la anatomía y la función normal del intestino, ya que suelen tener un pronóstico funcional excelente cuando el tratamiento es precoz<sup>(1,4)</sup>.

El estudio puede incluir: radiografía de columna lumbosacra, ecografía renal y cardiaca, resonancia magnética cerebral, abdominal y de columna vertebral, así como estudio genético<sup>(4)</sup>. El consejo genético está indicado en la mayoría de los casos complicados, donde el riesgo de recurrencia va desde cero (exposición teratogénico) al 50% (autosómicas dominantes)<sup>(6)</sup>. El diagnóstico prenatal mediante ecografía es difícil<sup>(6)</sup>.

La ano-rectoplastia sagital posterior, descrita por Alberto Peña en 1981, se ha convertido hoy día en la técnica más utilizada en la reconstrucción de las MAR<sup>(1,3)</sup>.

Tras la cirugía, la mayoría de los pacientes presentan algún trastorno defecatorio funcional (55% consigue continencia completa), siendo el estreñimiento el más frecuente (61%)<sup>(1,3,4)</sup>. La mayoría tiene una buena calidad de vida sin restricciones sociales<sup>(1)</sup>.

## Bibliografía

1. Rintala RJ. Congenital Anorectal Malformations: Anything New? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009; 48: S79-82.
2. Levitt MA, Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr.* 2005; 17: 394-401.
3. Holschneider A, Hutson J, Peña A, *et al.* Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *Journal of Pediatric Surgery.* 2005; 40: 1521-6.
4. Peña A, Hong A. Advances in the Management of Anorectal Malformations. *The American Journal of Surgery* 2000; 180:370-6.
5. Balanescu RN, Topor L, Moga A. Anomalies Associated with Anorectal Malformations. *Chirurgia.* 2013; 108: 38-42.
6. Moreno Hurtado C, Amal Valero S, Fuentes Bolaño N, *et al.* Acumulación de neonatos con malformación anorrectal ¿Solo azar? *Cir Pediatr.* 2012; 25: 187-92.

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
www.pediatriaintegral.es

## Recién nacido a término con distrés respiratorio

M. García Zarzuela\*, R. Perera\*\*, M. Andrades Toledo\*\*

\*Especialista en Pediatría. Hospital Jerez Puerta del Sur.

\*\*Residente Pediatría. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

### Caso clínico

Recién nacido a término que ingresa con 5 horas de vida por distrés respiratorio leve. Como antecedentes, destaca embarazo controlado que finaliza con cesárea electiva por placenta previa. APGAR: 8/10/10. Preciso reanimación al nacimiento con bolsa mascarilla durante 30 segundos. Serología materna y estreptococo hemolítico del grupo B (EGB): negativos.

A su ingreso, en la exploración, destaca leve tiraje subcostal, hipoventilación en hemitórax derecho y tonos cardíacos apagados. Resto de la exploración sin hallazgos patológicos.

Se realiza: hemograma, bioquímica y PCR siendo normales. En la radiografía de tórax anteroposterior y lateral, se observa la siguiente imagen: (Fig. 1 y 2).

¿Cuál es el diagnóstico?

- a. Neumonía congénita.
- b. Enfisema pulmonar intersticial.
- c. Neumomediastino.
- d. Taquipnea transitoria del recién nacido.
- e. Neumotórax.



Figura 1.

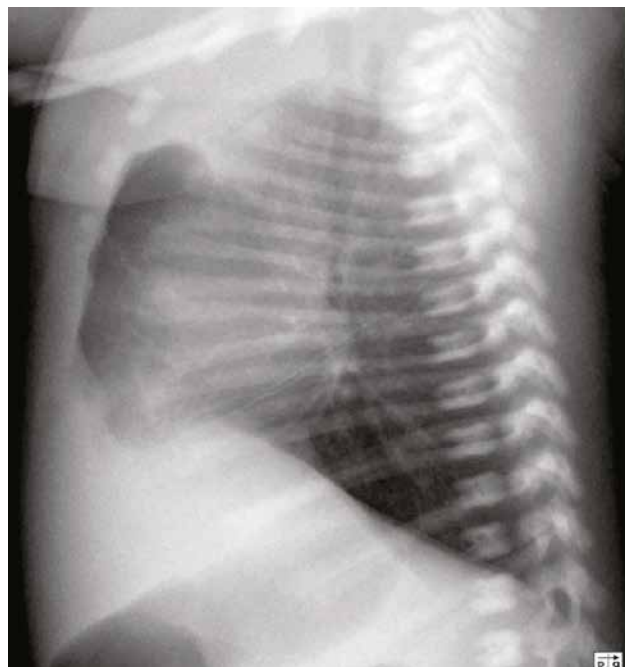


Figura 2.

## Respuesta correcta

c. Neumomediastino.

## Comentario

La imagen corresponde con un neumomediastino. El neumomediastino es la presencia de aire ectópico en el espacio mediastínico procedente de bronquios, alvéolos o ruptura esofágica. El neumomediastino se clasifica en espontáneo o iatrogénico. El neumomediastino espontáneo es considerado como una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, exceptuando el periodo neonatal. Se considera que ocurre en el 1-2% de los neonatos en el primer día de vida. Solo el 10% de los casos son sintomáticos. El neumomediastino iatrogénico generalmente está asociado a asistencia respiratoria (ventilación con bolsa mascarilla tras el nacimiento, como es nuestro caso, CPAP o ventilación mecánica).

Las manifestaciones clínicas son muy variables y están en relación a la cantidad de aire y su localización en el tórax. La presencia de neumomediastino aislado, generalmente cursa de forma asintomática. No suele producir distrés respiratorio, aunque en algunos casos, es el único síntoma. A la auscultación, suele apreciarse apagamiento de los ruidos cardíacos.

El diagnóstico es radiológico. Los signos radiológicos de neumomediastino son:

- Signo de “aire paracardial”, zona hiperclara que rodea los bordes cardíacos.
- Signo de “alas de ángel”, se observa cuando el aire acumulado desplaza los lóbulos tímicos hacia arriba.
- Signo del “aire retroesternal”, que es una colección de aire, de forma triangular que se observa por detrás del esternón en proyección lateral.
- Signo de “aire extrapleural”, se observa una colección de aire entre la pleura parietal y el diafragma.

El diagnóstico diferencial se hará con otras patologías pulmonares frecuentes en la edad neonatal (enfisema pulmonar intersticial, neumotórax, neumonía congénita y taquipnea transitoria del RN). En nuestro caso, en la figura 1, se observa una imagen hiperclara en hemitórax derecho anterior a la silueta cardíaca que desplaza el lóbulo tímico derecho hacia arriba (signo de “ala de ángel”) y en la

figura 2, se observa acúmulo de aire retroesternal (signo de “aire retroesternal”), siendo compatible con el diagnóstico de neumomediastino.

El neumotórax consiste en la presencia de aire en la cavidad pleural, pudiendo provocar colapso pulmonar. Radiológicamente, se diagnostica por: “despegamiento parietal” que traduce la separación de la pleura parietal de la pleura visceral por interposición de aire y “desplazamiento mediastínico”.

No existen infiltrados marcados o condensación neumónica evidente que permita diagnosticar una neumonía por la imagen, además de ausencia de antecedentes infecciosos y pruebas analíticas sin signos de infección.

En la taquipnea transitoria del recién nacido, la clínica aparece al nacimiento o en las 2 horas siguientes. El diagnóstico es clínico y los hallazgos radiológicos son inespecíficos, pudiéndose observar una imagen normal.

El enfisema pulmonar intersticial se define por la presencia de aire ectópico en el tejido laxo conectivo de los ejes broncovasculares y los tabiques interlobulillares secundario a la rotura alveolar. Precede al neumotórax y neumomediastino, cursa de manera asintomática y es excepcional su observación en la radiografía de tórax.

El tratamiento del neumomediastino generalmente es conservador. Suele evolucionar de forma rápida y benigna, mejorando en pocos días. En los casos de neumomediastino a tensión, es necesario realizar drenaje del mismo.

## Bibliografía

1. Hauri-Hohl A, Baenziger O, Frey B. Pneumomediastinum in the neonatal and paediatric intensive care unit. *Eur J Pediatr*. 2008; 167: 415-18.
2. Cagle KJ. Pneumomediastinum in the neonate. *Neonatal Netw*. 2014; 33: 275-82.
3. Melvin Kunstmann A, Fuentealba I. Signo de las “alas de ángel”. *Revista chilena de radiología*. 2011; 17: 194-95.
4. Coto Cotalle GD, López Sastre J, Fernández Colomer B, Álvarez Caro F, Ibáñez Fernández A. Recién nacido a término con dificultad respiratoria: enfoque diagnóstico y terapéutico. *Protocolos de la Asociación española de Neonatología*.
5. Pammi M. Fuga de aire pulmonar. En Cloherty JP, Eichenwald EC, Stark AR. *Manual de cuidados neonatales*. Sexta edición. Barcelona: Ediciones Lippincott Williams and Wilkins; 2009. P. 349-55.