

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Sumario

Editorial

El asma: palabra antigua, concepto nuevo 269
T. de la Calle Cabrera

Temas de Formación Continuada

Criptorquidia y patología testículo-escrotal en la edad pediátrica 271
C. Cebrián Muñíos

Escroto agudo 283
A.L. Luis Huertas, S. Barrena Delfa

Anomalías torácicas 292
P. Morató Robert, H. Souto Romero

Malformaciones congénitas digestivas 301
S. Barrena Delfa, A.L. Luis Huertas

© Regreso a las Bases

Cirugía programada. Calendario quirúrgico 310
E.M. De Diego García, A.R. Tardáguila Calvo

© El Rincón del Residente

Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico
Riñón y afectación dental 311
A. Megido Armada, P. Alonso Rubio, C.J. Blázquez Gómez

Lesiones perianales. Una patología infradiagnosticada 311
R. García Castro, A. Conde Ferreirós, E. Godoy Gijón

10 Cosas que deberías saber sobre... el cribado cardiovascular en atletas asintomáticos 311

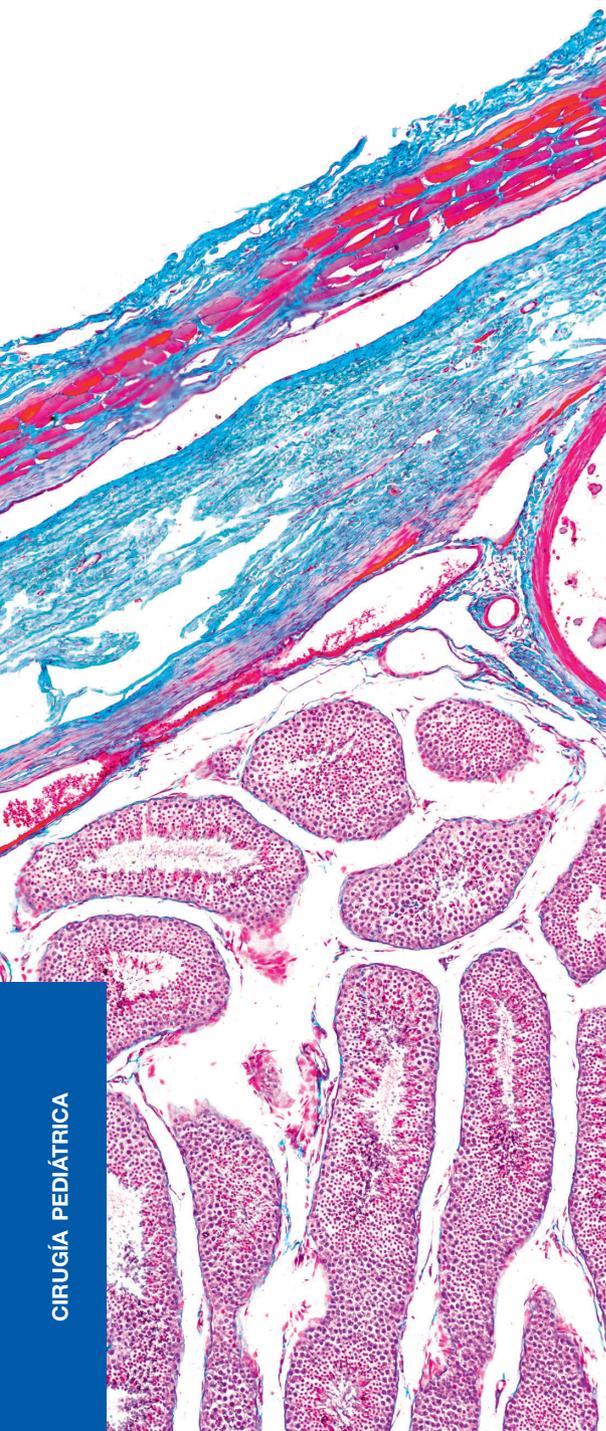
Con el fonendo en la mochila 311

The Corner 312

© A Hombros de Gigantes 313

© Representación del niño en la pintura española
Francisco Bayeu, fresquista y dibujante 314
J. Fleta Zaragozano

Noticias 315





Pediatría Integral

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

Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú

Dra. T. de la Calle Cabrera

Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

Consejo Editorial

Junta Directiva de la SEPEAP

Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

Presidente

Dr. F. García-Sala Víguer

Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Secretario General

Dr. C. Coronel Rodríguez

Tesorero

Dr. A. Hernández Hernández

Presidente de la Fundación Prandi

Dr. J.L. Bonal Villanova

Vocales

Dra. R. Mazas Raba

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dra. B. Aguirrezabalaga González

Dra. B. Pelegrin López

Vocales Regionales

Andalucía occidental y Extremadura

Dra. B. González García-Mier

Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

Aragón, La Rioja y Soria

Dra. M.I. Lostal Gracia

Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. M.M. Matilla Barba

Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

Canarias. Las Palmas

Dr. G. Cabrera Roca

Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

Comunidad Valenciana

Dra. R. Mínguez Verdejo

Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

Madrid

Dra. G. García Ron

Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

Director de la WEB

Dr. J. López Ávila

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

Grupos de Trabajo (Coordinadores)

Actividad Física y Salud

Dr. E. Pérez Martínez

Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

Dermatología

Dra. B. Pelegrin López

Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

Educación para la Salud y Hábitos de Vida Saludables

Dra. R. Mazas Raba

Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

Neonatología y Lactancia Materna

Dr. J. Miranda Mallea y Dr. S. Martínez Arenas

Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. A. Hernández Hernández

Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

Profesional

Dr. L. Picó Sirvent

Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

Sueño

Dra. R. Mínguez Verdejo

TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

Vacunas

Dra. B. Aguirrezabalaga González



En portada

El descenso testicular es un proceso complejo que resulta de una interacción de múltiples factores (endocrinos, paracrinos, mecánicos y de crecimiento). Cualquier desviación del proceso normal puede resultar en una criptorquidia. El manejo adecuado y precoz (antes de los 18 meses) será crucial en la evolución gonadal, desde el punto de vista de: desarrollo del teste, riesgo de torsión y probabilidad de desarrollo de tumores.

Imagen: Sección transversal del tejido testicular

Pediatría Integral on line y normas de publicación en:
www.pediatriaintegral.es

Periodicidad:
8 números / año

Suscripción:
Gratuita para los socios de SEPEAP. Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

Secretaría Técnica:
secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad:
publicidad@pediatriaintegral.es

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 de la SEPEAP (www.sepeap.org).

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.



Embase™

HINARI
Research in Health



ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL

latindex

Scopus®

Visite la web oficial de la Sociedad: 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



Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

Secretaría de redacción

secretaria@pediatriaintegral.es

Publicidad

publicidad@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

Asthma: ancient word, new concept 269
T. de la Calle Cabrera

Topics on Continuous Training in Paediatrics

Cryptorchidism and testicular-scrotal pathology in the pediatric age 271
C. Cebrián Muñíos

Acute scrotum 283
A.L. Luis Huertas, S. Barrena Delfa

Thoracic abnormalities 292
P. Morató Robert, H. Souto Romero

Congenital gastrointestinal tract malformations 301
S. Barrena Delfa, A.L. Luis Huertas

© Return to the Fundamentals

Scheduled surgery. Surgical Calendar 310
E.M. De Diego García, A.R. Tardáguila Calvo

© The Resident's Corner

Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis
Kidney and dental involvement 311
A. Megido Armada, P. Alonso Rubio, C.J. Blázquez Gómez

Perianal lesions. An underdiagnosed pathology 311
R. García Castro, A. Conde Ferreirós, E. Godoy Gijón

**10 things you should know about cardiovascular screening
in asymptomatic athletes** 311

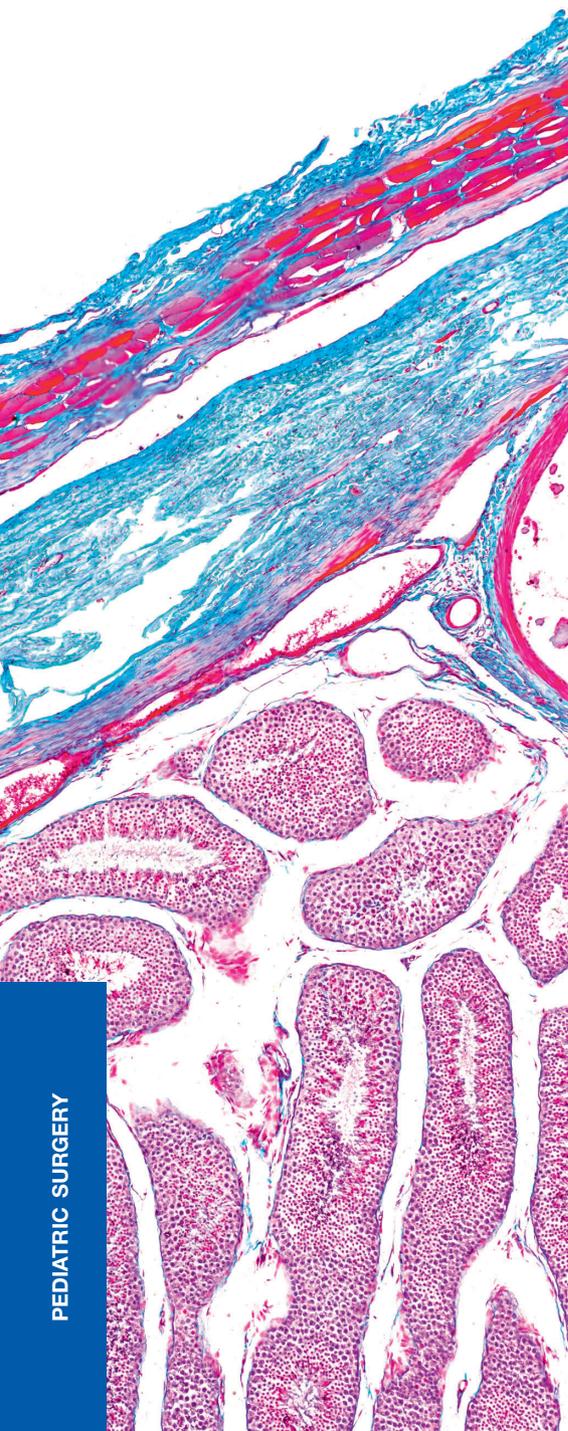
With the phonendoscope in the backpack 311

The Corner 312

© On the Shoulders of Giants 313

© Representation of children in Spanish painting
Francisco Bayeu, frescoist and cartoonist 314
J. Fleta Zaragozano

News 315





T. de la Calle Cabrera

Pediatra de Área Salamanca. Subdirectora de Pediatría Integral

“ El término ‘asma’ debería dejar de usarse para referirse a una entidad patológica única, y utilizarlo como un término ‘paraguas’, de manera similar a como se usa ‘anemia’ o ‘artritis’ ”

Editorial

EL ASMA: PALABRA ANTIGUA, CONCEPTO NUEVO

El asma se considera la enfermedad crónica más frecuente en la infancia, a lo largo de todo el mundo. Su prevalencia, además, ha aumentado en las últimas décadas, al igual que las patologías alérgicas. En este momento, se estima que 334 millones de personas en el mundo padecen asma, y que en 2030 se alcanzarán los 400 millones de personas afectadas⁽¹⁾. Aunque el diagnóstico de asma en los niños es más difícil que en los adultos, un 14% de la población infantil padece asma según estudios epidemiológicos basados en cuestionarios⁽²⁾.

El asma produce una mortalidad muy escasa en los países desarrollados, lo que hace que en parte subestimemos su importancia. Sin embargo, en el mundo, 1 de cada 250 muertes se relacionan con el asma, la mayoría condicionadas por el acceso de la población a recursos sanitarios.

Pero, aunque la mortalidad en nuestro medio no parece relevante, la morbilidad asociada al asma es muy importante. Los niños asmáticos presentan un absentismo escolar tres veces mayor a los no asmáticos⁽³⁾. La OMS considera que el asma en los niños de 5 a 10 años se encuentra entre las primeras 10 causas de DALYs (Años de Vida Ajustados por Discapacidad)⁽⁴⁾.

Asimismo, en los países desarrollados, el asma consume un importante gasto sanitario, estimado entre el 1 y el 2% del gasto sanitario total en los países europeos. Cuando se analiza ese gasto de recursos, estos son particularmente altos, ligados a las reagudizaciones, sobre todo, en relación al consumo farmacéutico y a la atención hospitalaria, tanto en urgencias como

debido a los ingresos⁽⁵⁾. Es fácil extraer la conclusión de que el ahorro de recursos en relación al asma, pasa por mantener un buen control del paciente que evite sus reagudizaciones.

Para poder controlar una enfermedad es preciso conocerla. Y el problema del asma es que, a pesar de ser tan frecuente, es una gran desconocida. Ante un niño con sibilancias, al pediatra le cuesta diagnosticarlo de asma. Y de hecho, los pacientes asmáticos son una amalgama con diferentes antecedentes, asociaciones, evoluciones, respuestas al tratamiento... De hecho, el planteamiento del siglo XXI con respecto al asma es que debe dejar de considerarse una única enfermedad. Los médicos llamamos “asma” a varios procesos diferentes que comparten algunas características clínicas comunes.

De esta manera, el término “asma” debería dejar de usarse para referirse a una entidad patológica única, y utilizarlo como un término “paraguas”, de manera similar a como se usa “anemia” o “artritis”⁽¹⁾. Ante un paciente con “anemia”, todo médico tiene claro que existen unas características comunes a todo paciente con anemia, pero que cada uno de esos pacientes con anemia puede tener una etiopatogenia responsable, tratamiento y evolución completamente diferente.

En los últimos años, se han intentado identificar las diferentes entidades que pueden englobarse bajo el término “asma”. De esta manera, se han sucedido diferentes clasificaciones de los pacientes asmáticos, dividiéndolos según características de evolución clínica, temporales... Se han denominado **fenotipos** asmáticos. Un fenotipo es una clasificación basada

en características observables de un individuo, resultantes de la interacción de su carga genética y sus condicionantes ambientales⁽⁶⁾.

Se ha intentado clasificar a los niños con asma en diferentes fenotipos, con la finalidad de guiar al pediatra en la posible evolución de ese niño y ayudar en la toma de decisiones, a la hora de instaurar un tratamiento o un seguimiento. Clásicamente, las principales clasificaciones en fenotipos se han basado en la clínica, en la edad, en la evolución temporal... Más modernos, se han definido fenotipos asmáticos basados en el tipo de patrón inflamatorio predominante (TH1, TH2) o en el tipo de celularidad bronquial (patrón eosinofílico, granulocítico, paucigranulocítico...). Los últimos avances en investigación han permitido la caracterización de fenotipos asmáticos mediante técnicas bioinformáticas, analizando simultáneamente gran cantidad de variables clínicas mediante técnicas bioestadísticas de análisis de conglomerados o *clusters*⁽⁷⁾.

Como un paso más allá de los fenotipos en la comprensión del asma, en los últimos años, se intenta agrupar a los pacientes asmáticos, tanto adultos como niños, en **endotipos**, que serían diferentes subtipos de asma, definidos en función de un mecanismo funcional o fisiopatológico único. Los diferentes endotipos asmáticos quieren representar diferentes procesos fisiopatológicos, caracterizados por distintos biomarcadores y distinta respuesta al tratamiento, teniendo en cuenta que un mismo endotipo podría manifestarse como fenotipos diferentes.

Se han identificado 7 parámetros relevantes que pueden definir un endotipo y lo diferencian del resto: clínica, biomarcadores, función pulmonar, genética, anatomía patológica, epidemiología y respuesta al tratamiento⁽⁸⁾.

El conocimiento debe avanzar y hacer mejorar el manejo de las enfermedades. La caracterización del asma en endotipos

y fenotipos presenta numerosas líneas de investigación actualmente; aunque, de momento, tiene escasa repercusión en el manejo del asma infantil por parte del pediatra. Pero el mejor conocimiento de esos procesos, que llamamos “asma”, traerá consigo como objetivo principal, cuando llegue a la práctica clínica, mejorar e individualizar el tratamiento que precisa cada paciente y mejorar la capacidad de pronosticar la evolución de la enfermedad en cada individuo⁽⁹⁾. De esta manera, podrán evitarse las reagudizaciones y disminuir la morbilidad y la carga económica del asma, ligada a esas reagudizaciones.

Bibliografía

1. Global Initiative for Asthma (GINA). Global Strategy for Asthma Management and Prevention. www.ginasthma.org. 2018 (update).
2. Ellwood P, Asher MI, Beasley R, Clayton TO, Stewart AW, ISAAC Steering Committee. The international study of asthma and allergies in childhood (ISAAC): phase three rationale and methods. *Int J Tuberc Lung Dis*. 2005; 9: 10-6.
3. Fowler MG, Davenport MG, Garg R. School functioning of US children with asthma. *Pediatrics*. 1992; 90: 939-44.
4. Asher I, Pearce N. Global burden of asthma among children. *Int J Tuberc Lung Dis*. 2014; 18: 1269-78.
5. Ferreira de Magalhães M, Amaral R, Pereira AM, Sá-Sousa A, Azevedo I, Azevedo LF, et al. Cost of asthma in children: A nationwide, population-based, cost-of-illness study. *Pediatr Allergy Immunol*. 2017; 28: 683-91.
6. Just J, Bourgoin-Heck M, Amat F. Clinical phenotypes in asthma during childhood. *Clin Exp Allergy*. 2017; 47: 848-55.
7. Anderson GP. Endotyping asthma: new insights into key pathogenic mechanisms in a complex, heterogeneous disease. *Lancet*. 2008; 372: 1107-19.
8. Licari A, Castagnoli R, Brambilla I, Marseglia A, Tosca MA, Marseglia GL, et al. Asthma Endotyping and Biomarkers in Childhood Asthma. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2018; 31: 44-55.
9. Fitzpatrick AM, Moore WC. Severe Asthma Phenotypes - How Should They Guide Evaluation and Treatment? *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2017; 5: 901-8.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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”.

Criptorquidia y patología testículo-escrotal en la edad pediátrica

C. Cebrián Muñíos

Profesora asociada de Ciencias de la Salud en la Universidad de Salamanca
Médico adjunto del Servicio de Cirugía Pediátrica - Complejo Asistencial Universitario de Salamanca



Resumen

La patología testicular y escrotal está muy presente en la práctica diaria del pediatra y ocupa una parte importante del quehacer cotidiano del cirujano pediátrico. El presente artículo pretende resumir y actualizar, desde un punto de vista práctico, los conceptos y recomendaciones en la patología testicular y escrotal pediátrica más importante. La exploración física, así como la anamnesis y, en algunos casos, la ecografía escrotal, permitirán hacer un diagnóstico certero de la mayor parte de la patología escrotal. El manejo adecuado y precoz de la criptorquidia (antes de los 18 meses) será crucial en la evolución gonadal, desde el punto de vista de: desarrollo del teste, riesgo de torsión y probabilidad de desarrollo de tumores. El varicocele se define como una dilatación venosa anormal del plexo pampiniforme del cordón espermático y la tendencia en su manejo es conservadora. Los tumores testiculares en la edad pediátrica tienen unas características y un comportamiento muy diferente a los del adulto, que hacen que, en la actualidad, se preconice un abordaje mucho más conservador de las masas testiculares infantiles. El quiste epididimario es una masa quística que aparece en el epidídimo, de naturaleza benigna, pero que puede generar sintomatología. Por último, se describen las características del hidrocele en la edad pediátrica, sus rasgos distintivos y manejo.

Abstract

Testicular and scrotal conditions are frequent in the pediatrician's daily practice and they are also a main part of the pediatric surgeon's day-to-day activity. This article summarizes and updates concepts and guidelines in testicular and scrotal pediatric pathologies from a practical point of view. Physical examination, history taking and, in some cases, scrotal US will allow to achieve an accurate diagnosis for most scrotal conditions. Adequate and prompt management of cryptorchidism (before 18 months of age) will be crucial for gonadal prognosis in terms of testicular development and risk of torsion and malignancy. Varicocele is an abnormal dilatation and tortuosity of the venous components within the spermatic cord, where conservative management remains the mainstay. Testicular tumors in children have very different features and behavior to those in adults, thus leading to a less aggressive approach in its treatment in this age group. An epididymal cyst is a cystic mass formed in the epididymis, of benign nature but may be symptomatic. Finally, the characteristics and management of hydrocele in the pediatric age group are herein discussed.

Palabras clave: Criptorquidia; Varicocele; Tumores testiculares; Quistes epididimarios; Hidrocele.

Key words: Cryptorchidism; Varicocele; Testicular tumors; Epididymal cysts; Hydrocele.

Criptorquidia

Concepto y epidemiología

La criptorquidia puede ser congénita, por mal descenso testicular, o adquirida, de etiología poco esclarecida.

Hablamos de criptorquidia cuando un testículo se encuentra permanentemente ausente de la bolsa escrotal a los 6 meses de

edad (o edad corregida en prematuros)^(1,2). Comprende la ausencia congénita del teste, así como el mal descenso testicular. Los testes mal descendidos han detenido su trayecto en algún punto de su migración hacia el escroto. Pueden haberse quedado retenidos a nivel de la cavidad abdominal o pueden ser palpables en la región inguinal, que es la localización más frecuente en los testes no descendidos⁽³⁾.

Puede ser unilateral (leve predominio del lado izquierdo) o bien bilateral (hasta en un 10% de los casos).

Las complicaciones de la criptorquidia consisten en menor fertilidad y riesgo de malignización. Dado que se trata de una malformación asintomática, es particularmente relevante hacer hincapié en la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz. La situación anatómica normal del teste en el escroto

proporciona unas condiciones de temperatura y ambiente peculiares al teste y es sabido que la orquidopexia precoz mejora el pronóstico. No menos importante es el objetivo de alojar la gónada en un lugar fácilmente accesible a la exploración y futura auto-exploración del paciente en la adolescencia y edad adulta, lo cual permitirá el diagnóstico precoz de una eventual tumoración testicular.

La criptorquidia es la anomalía congénita genital más frecuente. Aparece en el 3% de los recién nacidos a término y esa cifra se eleva hasta el 33-45% en prematuros o pacientes con peso inferior a 2.500 g al nacimiento. La mayoría descienden espontáneamente durante los primeros 6 meses de vida, haciendo que la incidencia de criptorquidia al año de edad disminuya hasta el 1%. El descenso espontáneo del teste más allá del año de vida es muy improbable^(1,3). Dentro de las criptorquidias, el 80% serán testes palpables y el 20% testes no palpables.

Cabe mencionar una situación diferente, que es la criptorquidia adquirida, en la que un testículo aparentemente bien situado en escroto durante la primera infancia, va quedándose fuera del escroto con el transcurso de los años, a lo largo de la edad escolar. La tasa de criptorquidia adquirida se ha cifrado en un 2%⁽³⁾.

La criptorquidia puede presentarse asociada con: otras anomalías urológicas, como hipospadias o válvulas de uretra posterior; defectos del tubo neural, como parálisis cerebral; y formando parte de síndromes (Prune-Belly, Prader-Willi, Kallman, Noonan...).

Embriología

El descenso testicular es un proceso complejo, resultado de la interacción de factores hormonales y mecánicos. Presenta una fase abdominal y otra inguinal.

El descenso testicular es un proceso complejo y parcialmente desconocido. La migración testicular resulta de una interacción de múltiples factores (endocrinos, paracrinos, mecánicos y de crecimiento). Cualquier desviación del proceso normal puede resultar en una criptorquidia.

Todo comienza cuando la cresta gonadal indiferenciada se diferencia a testículo en la semana 6-7ª (gen *SRY*).

Comienza a formarse la gónada en lo que será el retroperitoneo.

Podemos diferenciar dos etapas importantes en la migración testicular: la fase abdominal y la inguinal. La fase abdominal es andrógeno-independiente y mediada por la hormona descendina. El testículo permanece en el abdomen, cerca del anillo inguinal profundo hasta su descenso a través del canal inguinal en el tercer trimestre.

El paso por el canal inguinal (semana 22-28ª) se produce por interacción de factores mecánicos, hormonales y neurotransmisores, entre los que se encuentran: la persistencia del conducto peritoneo-vaginal (CPV), cambios en la presión abdominal, regresión del *gubernaculum*, efecto de los andrógenos, gonadotropinas, factor inhibidor mulleriano, etc.^(1,3).

El conducto peritoneo-vaginal es una estructura embriológica que forma una evaginación del peritoneo que acompaña al teste en su migración. La parte más distal formará parte de las cubiertas testiculares (vaginal testicular) y la zona media, entre el peritoneo y la vaginal testicular debe obliterarse totalmente al completarse la migración testicular, dando lugar a un remanente fibroso. Al no completarse el proceso normal de alojamiento del teste en escroto, no suele producirse un cierre del CPV, de manera que la mayoría de testes criptorquídicos presentarán una persistencia del CPV (también llamada "hernia acompañante", generalmente sin manifestación clínica) que se repara quirúrgicamente en el momento de la orquidopexia.

Diagnóstico

Exploración física

El diagnóstico de la criptorquidia se basa en la exploración física. Las pruebas de imagen no aportan datos relevantes de cara al manejo.

El diagnóstico de la criptorquidia es eminentemente clínico y la exploración concluyente será la palpación metódica de la región inguino-escrotal. La inspección inicial orienta en datos, como la hipoplasia escrotal (típico de criptorquidia) o hipertrofia del teste contralateral, frecuente en los testes únicos. En caso de anomalías en la inspección genital (transposición peno-escrotal, hipospadias, micropene), será necesaria valoración

por endocrinología, pruebas hormonales y cariotipo. Los hallazgos en la palpación serán determinantes en catalogar un teste como: normal o criptorquídico, así como indicar la vía de abordaje del teste (inguinotomía o laparoscopia).

La exploración debe hacerse, en condiciones ideales: con el paciente relajado, en una sala con temperatura adecuada y con paciencia y detenimiento. Merece la pena dedicar tiempo a esta exploración que será decisiva en el diagnóstico y manejo. La exploración tradicional se realiza con el paciente en decúbito supino y en cuclillas.

Una exploración detallada de la zona nos ofrecerá información de la presencia del teste, su tamaño (normal, hipotrófico, atrófico), así como de los elementos del cordón espermático. Explorando al paciente desde su derecha, la mano izquierda debe localizar y fijar el cordón espermático a nivel de la rama del pubis (canal inguinal) y con la mano derecha, palparemos cuidadosamente desde la espina iliaca a lo largo del canal inguinal hacia el escroto, desplazando suavemente las estructuras subcutáneas hasta localizar el testículo. Una vez localizado, intentaremos descender el teste hacia el escroto y observar si permanece en la bolsa. El teste, en la edad pediátrica, no tiene por qué permanecer todo el tiempo en la bolsa escrotal. Es importante enfatizar que el teste infantil es un órgano pequeño que puede ser expulsado de la bolsa tras la contracción vigorosa del músculo cremáster, en pacientes con reflejo cremastérico fácilmente reproducible. Un teste que es palpable fuera del escroto, pero en la manipulación desciende a la bolsa sin tensión y permanece allí mientras no se active el reflejo cremastérico, se considera un testículo normal en niños, que no precisa más seguimiento que las revisiones protocolizadas del niño sano por su pediatra de Atención Primaria^(4,5).

Sin embargo, si el testículo no puede ser descendido hasta la bolsa o bien cuando alcanza la bolsa inmediatamente reasciende, estamos ante un testículo mal descendido o criptorquídico que precisará tratamiento quirúrgico.

En caso de que no palpemos testículo a nivel inguino-escrotal (20% de las criptorquidias), podemos encontrarnos ante dos situaciones: ausencia congénita del teste o teste maldescendido intraab-

dominal. Para discriminar entre estas situaciones, es imprescindible practicar una exploración laparoscópica que será diagnóstica y eventualmente terapéutica en el mismo acto quirúrgico⁽⁶⁾.

La palpación inguinal en pacientes obesos puede ser muy compleja. La primera maniobra previa a cualquier abordaje quirúrgico en quirófano es la palpación bajo anestesia. Hasta un 18% de testes no palpables en la consulta se hacen palpables bajo anestesia general⁽¹⁾.

Pruebas de imagen

La ecografía o la RMN carecen de utilidad en el manejo de la criptorquidia^(1,2,4). La ecografía para el diagnóstico de criptorquidia ofrece una sensibilidad del 45% y una especificidad del 78%. En el caso del teste palpable, no van a ofrecer más información que la palpación detallada y, en el caso del teste no palpable, no poseen una sensibilidad suficiente para discriminar un pequeño teste (sensibilidad muy escasa para estructuras de partes blandas menores de 1 cm) en el interior de la cavidad abdominal. La RMN es una exploración que precisa sedación en niños y, en caso de ser negativa (no se evidencia teste), no exime de realizar una laparoscopia. En resumen, un resultado negativo en las pruebas de imagen, no es diagnóstico de ausencia de testículo.

Pruebas endocrinológicas

En general, no están indicados test hormonales en el manejo de la criptorquidia unilateral. Sin embargo, en los casos de criptorquidia bilateral, es imprescindible una valoración por endocrinología pediátrica. Una situación peculiar es la criptorquidia bilateral no palpable. En esta situación, el diagnóstico diferencial se establece entre: teste intraabdominal bilateral, anorquia, síndrome de insensibilidad a andrógenos o anomalía cromosómica. Si la FSH y LH basales están elevadas en un niño menor de 9 años, debemos sospechar anorquia. En caso de FSH y LH normales, se puede realizar la prueba de estimulación de B-hCG: si se produce una elevación de testosterona, indica que existe tejido testicular funcional y es obligatoria una exploración laparoscópica. Sin embargo, aun cuando no hay una elevación adecuada de la testosterona, podemos encontrarnos ante testes

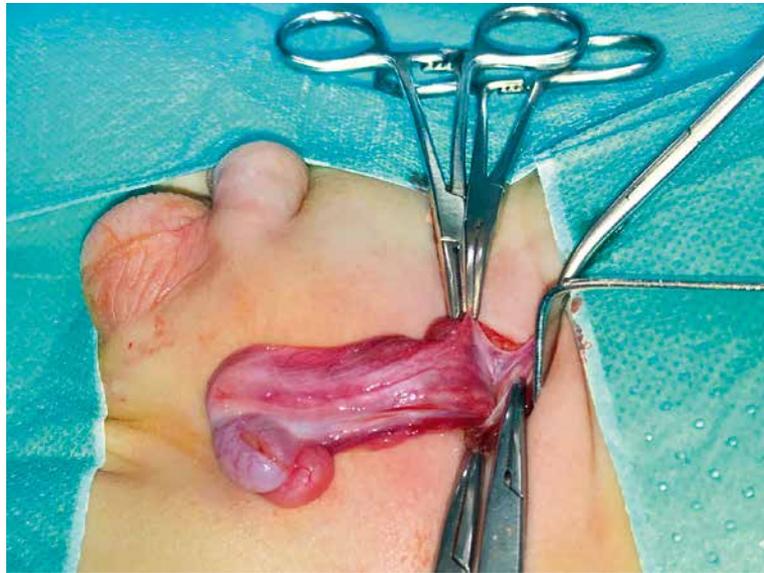


Figura 1. Orquidopexia por vía inguinal.

no funcionantes intraabdominales y es preciso igualmente explorar la cavidad abdominal para descartar la presencia de restos testiculares. El test de estimulación de B-hCG no distingue entre teste normal no palpable o remanentes testiculares atroficos funcionantes. En definitiva, con independencia de los resultados en las pruebas hormonales, en las criptorquidias no palpables será precisa una laparoscopia, único procedimiento considerado válido en la actualidad, para descartar la presencia de tejido testicular, normal, atrofico, funcional o no en la cavidad abdominal^(1,3).

Manejo

Calendario quirúrgico

La corrección quirúrgica de la criptorquidia debe realizarse entre los 12 y los 18 meses.

Se recomienda realizar la orquidopexia entre los 12-18 meses (*European Society of Pediatric Urology*), ya que la posibilidad de descenso espontáneo a partir de los 12 meses es ínfima^(2,4,5). La orquidopexia precoz: reduce el riesgo de torsión testicular, facilita la exploración testicular, mejora la función endocrinológica del testículo, disminuye el riesgo de malignización y confiere un aspecto normal al escroto.

Tratamiento hormonal

El tratamiento hormonal no puede sustituir al tratamiento quirúrgico en la

criptorquidia^(1,2). Estudios recientes han valorado la administración de LHRH y hormona liberadora de gonadotropinas como tratamiento coadyuvante a la orquidopexia para mejorar la fertilidad^(7,8).

Abordaje quirúrgico y técnicas (Algoritmo 1 al final de artículo)

Teste palpable

Para el teste palpable en canal inguinal, el abordaje estándar es la inguinotomía, para realizar la liberación del teste a estructuras circundantes y la disección del cordón espermático. A continuación, a través de una incisión escrotal, se crea una neobolsa escrotal subdartros, donde se fijará el testículo. La técnica de Bianchi aborda estos testes por una incisión a nivel de la raíz escrotal (Fig. 1).

Teste no palpable

En el teste no palpable se realizará una laparoscopia^(1,2,9). De esta manera, se puede establecer un diagnóstico certero. Podemos encontrarnos antes diversas situaciones, a saber:

- *Ausencia del teste:* en la cavidad abdominal no se encuentra teste, generalmente se visualizan las estructuras del cordón formadas que se afilan hasta desaparecer (*vanishing testis*). Se apunta a una posible etiología isquémica (accidente vascular prenatal) para este cuadro clínico^(1,3,7,9).

- *Teste atrófico intraabdominal:* cuando el aspecto macroscópico del testículo intraabdominal es manifiestamente anómalo (atrófico), se recomienda la extirpación, ya que el pronóstico del órgano, en caso de lograr la pexia, es muy pobre y no se debe dejar alojado en el abdomen, por el riesgo de malignización, donde además, no será accesible a la palpación para el cribado precoz de masas testiculares.
- *Teste intraabdominal de aspecto viable:* se iniciarán las maniobras para el descenso y pexia del mismo en la bolsa escrotal. La técnica más extendida de orquidopexia laparoscópica es la técnica de Mininberg en un tiempo, que fija el teste al escroto en un solo acto quirúrgico. A veces, la tensión sobre los vasos sanguíneos tras la orquidopexia puede causar compromiso vascular en el teste y condicionar atrofia a medio plazo. Para los casos de testes situados muy altos o con pedículos muy cortos (no susceptibles de orquidopexia laparoscópica en un tiempo), se emplea la técnica en dos tiempos de Fowler-Stephens. Se basa en la existencia de un triple aporte sanguíneo del teste (vasos espermáticos, arteria deferencial y aferencias del gubernaculum) y secciona los vasos espermáticos en el primer tiempo. Al cabo de unas semanas, se realiza el segundo tiempo con una laparoscopia que permite valorar si el teste sigue viable tras la sección y ya más libre de fijaciones, se puede descender en este segundo tiempo a escroto.

Pronóstico

Fertilidad

El pronóstico de fertilidad en pacientes con criptorquidia unilateral, es comparable a la población general.

El teste no descendido, así como el órgano contralateral de un paciente con criptorquidia es histológicamente anormal, según estudios realizados en biopsias testiculares tomadas en el momento de la orquidopexia^(1,4). Desde el punto de vista clínico, el seminograma de los pacientes con historia de maldescenso testicular muestra parámetros subópti-

mos. Sin embargo, y a pesar de estos hallazgos, la tasa de infertilidad de los pacientes con antecedente de criptorquidia unilateral es comparable a la población general (10%), sin embargo, cuando la criptorquidia es bilateral, la tasa de infertilidad es superior.

La infertilidad aumenta cuanto más alta es la localización del teste: los pacientes con teste intracanalicular o intraabdominal tienen mayores tasas de infertilidad que los pacientes con testes inguinales.

Los estudios referentes a fertilidad en pacientes pediátricos son difíciles y exigen tiempos de observación muy prolongados, lo cual dificulta la homogeneidad del tratamiento y comparabilidad de las muestras. Recientemente, han comenzado ensayos clínicos con terapia coadyuvante con LHRH tras orquidopexia, que parecen mejorar la tasa de fertilidad. Un estudio similar muestra mejoría de la fertilidad en pacientes tratados precozmente con hormona liberadora de gonadotropinas previa a orquidopexia^(2,7).

Riesgo de malignización

El riesgo de malignización en la criptorquidia depende de la localización original del testículo y de la edad de la corrección quirúrgica.

La criptorquidia incrementa el riesgo de presentar un tumor testicular en la edad adulta, en una proporción poco clara hasta el momento (se han apuntado datos desde 2 a 8 veces más que la población general). El riesgo de malignización varía en función de la localización original del teste criptorquídico; así, es del 1% para testes inguinales y del 5% para intraabdominales. Otro factor que incide en el riesgo de malignización es el momento de la corrección quirúrgica, de manera que las criptorquidias corregidas después de los 13 años presentan el doble de riesgo de malignización que las corregidas antes de esa edad⁽⁴⁾.

El tipo de tumor más frecuente en testes que quedan retenidos (sin tratar) en el abdomen es el seminoma (74%); sin embargo, en los tumores aparecidos sobre testes criptorquídicos adecuadamente tratados mediante orquidopexia, independientemente de su localización original, son predominantemente tumo-

res de células germinales no seminomatosos (63%).

Existen dos teorías para explicar el incremento del riesgo de tumores en testes criptorquídicos: la primera se basa en el potencial carcinógeno del ambiente en que se encuentra un teste no descendido. La otra teoría atribuye el riesgo de malignización a una disgenesia testicular, postulando que existe una etiología hormonal o disgenética, que favorece simultáneamente la criptorquidia y el tumor testicular. En pacientes con criptorquidia, el 20% de los tumores aparecen en el teste contralateral normodescendido; es decir, el teste normodescendido en un paciente con criptorquidia unilateral presenta igualmente un importante riesgo relativo de malignización^(1,4,7).

Aspectos cosméticos y psico-sociales

En el caso de ausencia congénita de testículo o necesidad de orquidectomía por atrofia, se ofrece al paciente y a la familia la posibilidad de la colocación de una prótesis testicular que restituya el aspecto anatómico normal del escroto. En general, suele implantarse una prótesis de tamaño pequeño en la primera infancia, para minimizar la hipoplasia escrotal. Ésta se recambiaría en torno a la pubertad, por una de tamaño más acorde con el teste adulto.

Varicocele

Concepto

El varicocele es muy frecuente: hasta el 15% de los varones adolescentes lo presentan.

El varicocele implica una dilatación y tortuosidad anormal de las venas del plexo pampiniforme del cordón espermático a nivel del escroto, que es el plexo venoso responsable del drenaje sanguíneo de las venas: testicular, pudenda y cremastérica. La gran mayoría (85-95%) aparecen en el hemiescroto izquierdo, ya que la anatomía del drenaje de la vena espermática en la vena renal izquierda, formando un ángulo de casi 90° con la vena renal, obliga a un flujo venoso muy vertical en contra de la gravedad. Sin embargo, en el lado derecho, la vena espermática drena en la vena cava inferior en un ángulo mucho más suave. Se

desconoce la etiología de este tipo de varicoceles primarios e idiopáticos, pero se cree que un mecanismo de incompetencia valvular de las venas puede estar implicado en la fisiopatología^(10,11).

Es muy frecuente, aproximadamente, el 15% de los adolescentes varones presentan varicocele. Sin embargo, solo el 10-15% de los varones con varicocele presentan problemas de fertilidad⁽¹¹⁻¹³⁾.

Aunque sí se ha relacionado el varicocele con disminución del volumen testicular ipsilateral o con deterioro del espermograma, no hay evidencias del efecto del varicocele sobre las tasas de fertilidad o de paternidad.

Diagnóstico

El paciente con varicocele puede estar asintomático o consultar por molestias, pesadez o pinchazos a nivel del escroto. La valoración del varicocele debe comenzarse con el paciente en bipedestación. Si a la inspección se hace visible un aumento de tamaño del hemiescroto con masa de elementos tortuosos paratesticulares, nos encontramos ante un varicocele grado III (visible). Pediremos al paciente que realice maniobra de Valsalva para evidenciar varicoceles leves, solo palpables con Valsalva (grado I). La exploración continúa en decúbito supino. Esta maniobra ayuda a discriminar los varicoceles idiopáticos o primarios que disminuirán considerablemente de intensidad en decúbito, de aquellos secundarios a obstrucción de la vena cava inferior, que apenas se modifican con el cambio de posición.

Si el varicocele es derecho, persiste en decúbito supino y se ha instaurado de forma muy aguda, entonces habrá que descartar obstrucción (trombosis, masa abdominal...) de la vena cava inferior mediante ecografía Doppler abdominal.

En la palpación, encontraremos una masa blanda escrotal retrotesticular, compuesta por múltiples elementos tortuosos (venas dilatadas) que, clásicamente, se describe con aspecto de "bolsa de gusanos".

Es importante valorar el tamaño testicular con el orquidómetro o mediante ecografía^(11,13,14).

El diagnóstico diferencial se establece con las masas escrotales indoloras, tales como: tumores testiculares, hidroceles, quistes de epidídimo, etc.

Tabla I. Grados de varicocele

Grados de varicocele

Grado 0 (subclínico)	Detectado en ecografía. Imperceptible en la exploración
Grado I	Palpable solo en Valsalva
Grado II	Palpable en bipedestación
Grado III	Visible a través de la piel escrotal

Clasificación (Tabla I)

El grado de varicocele no presenta correlación con la infertilidad en estudios en adultos.

Existen varias clasificaciones, radiológicas y clínicas. Reseñamos aquí la clasificación clínica más extendida y aceptada por la *European Society for Paediatric Urology*. Hablaremos de varicocele subclínico o grado 0 cuando se trata de un varicocele detectado en una exploración ecográfica, pero imperceptible en la exploración física. El grado I será un varicocele palpable exclusivamente en Valsalva, el grado II es palpable sin maniobra de Valsalva en bipedestación y el grado III es un varicocele evidente a la inspección, esto es, visible a través de la piel escrotal (Tabla I).

El grado de varicocele no guarda correlación con infertilidad o anomalías en el espermograma en adultos. Los estudios realizados en adolescente, relacionando grado de varicocele y tamaño testicular, han tenido resultados discrepantes.

Manejo y tratamiento

El tratamiento del varicocele se reserva para casos sintomáticos o con atrofia testicular ipsilateral.

Indicación quirúrgica

No existen pautas definidas y establecidas para el tratamiento del varicocele en la infancia. Las indicaciones de tratamiento activo (embolización, cirugía abierta por vía inguinal o técnicas laparoscópicas) son controvertidas y no hay evidencia de qué grupo de pacientes se beneficiarían de una corrección del varicocele. En la actualidad, se restringe el tratamiento quirúrgico para aquellos varicoceles que sean sintomá-

ticos (pesadez, dolor), bilaterales o que condicione hipotrofia del teste afecto (diferencia de volumen mayor del 20% o 2 mL entre el teste afecto y el sano), así como alteraciones en el espermograma en adultos.

La gravedad del grado de varicocele no parece ser crucial en la decisión terapéutica, aunque algunos autores preconizan el tratamiento activo para los casos de grado III, incluso asintomáticos. Igualmente, se han utilizado parámetros de flujo retrógrado valorado con Doppler (>38 cm/s), como factores predictivos de hipotrofia testicular, pero, de nuevo, no existe evidencia de que esto implique deterioro de la tasa de fertilidad^(14,15).

El retraso del crecimiento del teste puede ser reversible con la corrección del varicocele en el adolescente o incluso de forma espontánea durante la pubertad en varicoceles sin tratar (manejo conservador)⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Algunos estudios apuntan a que los niveles de LH y FSH basales pueden ser más predictivos de disfunción testicular que el volumen del teste, lo que sugiere la idea de valorar los niveles hormonales antes de tomar una decisión quirúrgica, pero no existen guías clínicas detalladas al respecto.

Los estudios para evaluar la fertilidad y paternidad en pacientes pediátricos son muy difíciles de diseñar y de llevar a cabo, debido al prolongadísimo tiempo de estudio requerido.

Los esfuerzos se centran ahora en intentar identificar los factores que caracterizan a los pacientes de riesgo (parámetros seminales, volumen testicular, flujo retrógrado, niveles hormonales...) para tratar precozmente a esos pacientes sin incurrir en el sobretratamiento de un problema muy común en la adolescencia y que, en el 80% de los varones, no acarrea problemas de fertilidad ni síntomas^(12,16).

Opciones de tratamiento

Las opciones de tratamiento son principalmente tres:

- Tratamiento endovascular con embolización de las venas espermáticas.
- Cirugía abierta por vía inguinal o subinguinal microquirúrgica.
- Técnicas laparoscópicas de ligadura en bloque de plexo pampiniforme suprainguinal (técnica de Palomo), o bien técnicas con conservación de los linfáticos del plexo.

No existe evidencia de la superioridad de una técnica sobre las otras en la población pediátrica; si bien, en adultos, la tasa de éxito y complicaciones son más favorables en el abordaje microquirúrgico. Las complicaciones del tratamiento del varicocele incluyen: recidiva del varicocele (hasta 30%, dependiendo de la técnica), hidrocele secundario a sección de drenaje linfático (hasta 17%) o atrofia testicular^(13,14,16).

Tumores testiculares

Concepto y epidemiología

Los tumores testiculares primarios son raros en los niños, el 2% de todos los tumores sólidos.

Como neoplasia escrotal, podemos encontrar tumores testiculares (del parénquima testicular y epidídimo) y paratesticulares, que no se originan estrictamente en el testículo, sino en las cubiertas escrotales o el cordón espermatógeno. De los tumores paratesticulares malignos, el rabdomiosarcoma es el más frecuente^(1,17,18).

Entre las masas testiculares, podemos diferenciar: tumores testiculares metastásicos (principalmente, leucemias y linfomas) o primarios. Nos ceñiremos a los tumores originados en la gónada.

Los tumores testiculares son infrecuentes en niños y suponen aproximadamente el 2% de todos los tumores sólidos en niños. Aparece en 0,5 a 2 por cada 100.000 menores de 18 años y esta cifra ha permanecido estable en contraposición con el incremento de incidencia constatado en la población adulta^(18,19).

Existen dos picos de incidencia a lo largo de la edad pediátrica: el principal

en lactantes en torno a 24 meses y otro en la pubertad.

Los pacientes prepuberales constituyen un grupo con características epidemiológicas, histológicas y pronósticas muy distintas a las del grupo post-puberal y adulto. La proporción de tumores testiculares benignos en niños es muy superior a la encontrada en los adultos. Esto hace que el manejo de los tumores testiculares en pacientes prepuberes difiera del recomendado en adolescentes y adultos, y se preconice de forma creciente la cirugía conservadora en algunos casos. La diseminación linfática retroperitoneal es muy rara en niños⁽¹⁷⁾.

La estirpe histológica más frecuente entre los tumores testiculares primarios en la infancia es el teratoma prepuberal (benigno), seguido del tumor del Saco vitelino prepuberal. En recién nacidos y lactantes menores de 6 meses, el tipo histológico más frecuente es el tumor de la granulosa^(19,20).

Los varones con anomalías como: disgenesia gonadal, alteraciones del desarrollo sexual, hipovirilización, tumor testicular contralateral o antecedentes de cáncer testicular en familiares de primer grado, tienen un riesgo incrementado de tumores gonadales.

Clínica y diagnóstico

La forma de presentación típica del tumor testicular es una masa testicular indolora sin signos de flogosis escrotal. Es frecuente que se registre un antecedente de traumatismo que actúa como acontecimiento que favorece el hallazgo del tumor. Excepcionalmente, el tumor puede ocasionar una torsión testicular y presentarse como un escroto agudo.

En la exploración física, encontraremos una masa delimitada o bien el teste globalmente aumentado de tamaño, con una consistencia pétreo y transluminación concordante con masa sólida. Hasta un 20% pueden asociar hidrocele ipsilateral que puede dificultar la exploración^(17,19).

Los tumores con actividad hormonal (células de Leydig) pueden producir pubertad precoz o ginecomastia.

Entre los estudios complementarios se solicitará: eco-doppler testicular y analítica sanguínea con marcadores tumorales (AFP y hCG).

• Ecografía: ofrece una sensibilidad cercana al 100%. Los tumores benignos aparecerán como masas bien definidas y poco vascularizadas. En general, las lesiones anecóicas quísticas sugieren benignidad. Estos hallazgos pueden ser útiles en el planteamiento de una cirugía conservadora.

• Marcadores tumorales: son útiles no solo en el diagnóstico, sino también para el seguimiento del tumor.

– La alfa-fetoproteína (AFP) es una glucoproteína producida por: el saco vitelino fetal, el hígado y el tracto gastrointestinal. Se encuentra elevada en el 90% de los casos de tumor del saco vitelino. La vida media de la AFP es de 5,5 días y los valores normales en adulto (menores de 10 ng/mL) no se alcanzan hasta los 10 meses de edad. Sus niveles se normalizarían al mes de la extirpación completa del tumor.

– β-hCG es una glucoproteína producida por carcinomas embrionarios y teratomas mixtos. Su vida media son 24 horas y normalmente no se detecta en varones (valores <5 UI/L).

• TC/RMN: solo tras el diagnóstico anatómico-patológico de tumor testicular maligno de alto riesgo, estará indicado realizar un TC o RMN para estudio de enfermedad a distancia (estadía).

• No se debe realizar biopsia por punción de las masas testiculares, pues se puede favorecer la diseminación tumoral.

Clasificación (Tabla II)

El teratoma tipo pre-puberal es el tipo histológico más común en pacientes prepuberes.

Se clasifican en 7 grupos, según la clasificación anatómico-patológica de la Organización Mundial de la Salud 2016 (Tabla II):

1. Tumores de células germinales derivados de neoplasia de las células germinales *in situ* (NCGIS).
2. Tumores de células germinales no relacionados con NCGIS.

Tabla II. Resumen de la clasificación de los tumores testiculares según la OMS, 2016

Clasificación de los tumores testiculares OMS 2016

1	Tumores de células germinales derivados de neoplasia de las células germinales <i>in situ</i> (NCGIS)	a. Neoplasia no invasiva de células germinales	– Neoplasia <i>in situ</i> de células germinales – Formas específicas de neoplasia intratubular
		b. Tumores de un tipo histológico único (formas puras)	– Seminoma – Tumores no seminomatosos de células germinales • Tumor del saco vitelino tipo post-puberal • Carcinoma embrionario • Tumores trofoblásticos: o Teratoma tipo postuberal o Coriocarcinoma, etc.
		c. Tumores no seminomatosos de células germinales de más de un tipo histológico	– Tumor mixto de células germinales
		d. Tumores de células germinales de tipo desconocido	
2	Tumores de células germinales no relacionados con NCGIS	a. Tumor espermatocítico	
		b. Teratoma tipo prepuberal	– Quiste dermoide – Quiste epidermoide – Tumor neuro-endocrino bien diferenciado
		c. Tumor del saco vitelino tipo prepuberal	
3	Tumores de los cordones sexuales /estroma gonadal	a. Tumores puros	– Tumor de células de Leydig – Tumor de células de Sertoli – Tumor de células de la granulosa • <i>T. granulosa tipo juvenil</i> • <i>T. granulosa tipo adulto</i>
		b. Tumores mixtos	
4	Tumores que contienen elementos de células germinales y de los cordones sexuales/estroma gonadal	– Gonadoblastoma	
5	Tumores misceláneos	– Xantogranuloma juvenil – Hemangioma – Cistoadenoma seroso – Cistoadenocarcinoma	
6	Tumores hemato-linfoides	– Linfoma difuso de células B – Plasmocitoma – Sarcoma mielóide	
7	Tumores de los ductos y la rete testis	– Adenoma – Adenocarcinoma	

3. Tumores de los cordones sexuales-estroma gonadal.
4. Tumores *que contienen elementos* de células germinales y de los cordones sexuales/estroma gonadal.
5. Tumores misceláneos.
6. Tumores hemato-linfoides.
7. Tumores de los conductos y la rete testis.

La nueva clasificación divide los teratomas y los tumores del saco vitelino en tipo prepuberal (mejor pronóstico) y

tipo postpuberal. En niños, existe un claro predominio (75%) de tumores de células germinales no relacionados con NCGIS, principalmente el teratoma de tipo prepuberal y el tumor de saco vitelino de tipo prepuberal. Los tumores de origen estromal (tumor de células de Sertoli, de Leydig de la granulosa juvenil) son benignos en edad pediátrica y suponen el 15% de los casos.

Los tumores malignos se diseminan por vía linfática y hematogena. La diseminación por vía linfática a los ganglios

retroperitoneales solo ocurre en el 4-6%. Aparecen metástasis por vía hematogena en el 9% de los niños (frente al 60% de los adultos), el asiento más frecuente de estas es el pulmón^(17,19,20).

A continuación, detallamos las características de los tipos más frecuentes de tumor testicular pediátrico.

Teratoma

El teratoma tipo pre-puberal es la estirpe histológica más frecuente en tumores testiculares en edad pediá-

trica. En niños, suelen ser benignos, aunque si aparecen en adultos, pueden ser malignos.

Histológicamente, se componen de 3 capas de tejido embrionario: ectodermo, endodermo y mesodermo.

Puede presentar tejido bien diferenciado como: cartílago, hueso, grasa, etc., y un componente quístico. Eso les confiere una apariencia ecográfica muy heterogénea con calcificaciones en su interior.

Se diferencian dos subtipos: el prepuberal, que tiene un comportamiento indolente y puede manejarse mediante tumorectomía, preservando tejido testicular de la gónada afectada; y el postpuberal, que es más agresivo y precisa orquidectomía inguinal radical.

Si en el estudio histológico de la pieza se evidencian elementos inmaduros o cambios puberales, deberá realizarse orquidectomía radical.

Tumor del saco vitelino (yolk sac tumor)

También llamados tumores del seno endodérmico. Aparecen principalmente en los primeros 2 años de vida. Se diferencian igualmente en dos tipos: prepuberal y post-puberal. En niños, tienen un comportamiento bastante indolente, metastatizan por vía hematogénea (principalmente al pulmón) y las metástasis a ganglios del retroperitoneo son muy raras (<5%).

Típicamente, presentan elevación de la alfa-fetoproteína.

Histológicamente, se caracterizan por presentar cuerpos de Schiller-Duval.

Incluso en estadios avanzados, el tumor responde bien a quimioterapia y la supervivencia global se acerca al 99%.

Tumor de células de Leydig

Es uno de los más frecuentes dentro del grupo de células no germinales.

El pico de incidencia se sitúa entre los 5 y los 9 años.

La tríada clínica característica incluye: masa testicular unilateral, pubertad precoz y niveles elevados de 17-cetoesteroides.

Histológicamente, se caracterizan por un hallazgo patognomónico que son los cristales de Reinke y se encuentran en el 40% de los pacientes.

Presentan un comportamiento benigno y permiten cirugía conservadora.

Tumor de células de la granulosa

Es igualmente benigno y puede manejarse mediante cirugía conservadora.

Debemos sospechar este tumor en neonatos con masa testicular, niveles normales de AFP y hallazgos ecográficos de masa compleja, multiseptada con partes quísticas.

Tumor de células de Sertoli

Muy raro. Aunque no tienen tanta actividad hormonal como los tumores de células de Leydig, algunos pacientes pueden presentar ginecomastia. En menores de 5 años, suelen tener un comportamiento benigno y permiten cirugía conservadora. Sin embargo, en mayores de 5 años, es preciso estadiar y valoración de enfermedad a distancia, ya que su comportamiento es más virulento.

Gonadoblastoma

Generalmente relacionado con alteraciones intersexuales, aparecen sobre gónadas disgenéticas. Los pacientes son típicamente 46,XY fenotípicamente mujeres (síndromes de feminización testicular con testis intraabdominales, que sufren virilización en la pubertad). Hasta un tercio de los pacientes presentan lesiones bilaterales. El componente de células germinales implica un 10% de riesgo de malignización.

Los testes en localización escrotal tienen menor tendencia a malignizar y pueden ser sometidos a vigilancia y palpación con facilidad, lo que facilita la detección precoz de tumores.

Seminoma

Es excepcional en niños; pero, sin embargo, es el tipo de tumor testicular más frecuentemente encontrado en adultos que han presentado criptorquidia. Se trata con orquidectomía y radioterapia retroperitoneal.

Tratamiento

El tratamiento tradicional era la orquidectomía, pero ante el comportamiento benigno de la mayoría de tumores testiculares pediátricos, se tiende a un tratamiento conservador de la gónada en situaciones concretas.

Cirugía

Tradicionalmente, el tratamiento estándar para los tumores testiculares ha sido la orquidectomía radical por abordaje inguinal con clampaje precoz del cordón espermático^(1,23). En los últimos años, a la vista del comportamiento benigno de los tumores testiculares en niños, se está preconizando la cirugía conservadora (tumorectomía) en algunos casos seleccionados. Los criterios para considerar una cirugía conservadora incluyen: el tamaño del tumor (menor de 2 cm) y la negatividad de los marcadores tumorales. Algunos grupos plantean realizar una biopsia intraoperatoria y, en función del resultado, pasar en el mismo acto quirúrgico a realizar tumorectomía, si se informa como tumor benigno o bien orquidectomía, si el resultado fuera de malignidad⁽²¹⁻²⁴⁾ (Fig. 2).

Quimioterapia

Todos los pacientes diagnosticados de tumor testicular deben ser valorados por una unidad de Oncología Pediátrica. En función del resultado



Figura 2. Tumor testicular: orquidectomía por teratoma de tipo prepuberal de 5 cm.

anatomopatológico del tumor, se hará necesario estudio de extensión y quimioterapia postoperatoria; por ejemplo, en tumores mixtos con componente de: coriocarcinoma, carcinoma embrionario o en seminomas.

Pronóstico

El pronóstico del tumor testicular primario en edad prepuberal es muy bueno.

El pronóstico global del tumor testicular prepuberal es muy bueno, con una supervivencia a los 5 años que se acerca al 99%^(17,18,24).

Factores de riesgo para tumor testicular

- Criptorquidia: la criptorquidia implica un riesgo aumentado de tumor testicular. La corrección quirúrgica de la criptorquidia no anula el riesgo de presentar un tumor testicular a lo largo de la vida, pero lo disminuye y, además, facilita en alto grado la posibilidad de autoexploración y de detección precoz de una masa que aparece sobre el testículo ya situado a nivel escrotal^(1,4,18,20).
- Disgenesia gonadal, hipovirilización.
- Microlitiasis testicular: las calcificaciones o microlitiasis testicular pueden ser: focales, multifocales o difusas (>5 microlitiasis), igualmente pueden presentarse uní o bilateralemente. Recientemente, se ha descrito una relación entre microlitiasis testicular y tumores testiculares (concomitante en 15-46% de los pacientes), pero se encuentran incidentalmente también en el 5% de los varones sanos jóvenes. El riesgo de desarrollar cáncer en niños con microlitiasis testicular no está bien estudiado hasta el momento, pero parece que existen pacientes con bajo riesgo y alto riesgo de desarrollar tumor testicular. Los pacientes con microlitiasis que, además, presentan: historia de criptorquidia, teste atrófico o distrófico, anomalías cromosómicas conocidas y tumor testicular contralateral, podrían presentar riesgo aumentado de cáncer testicular y necesitan autoevaluación periódica y exploración escrotal y ecografías periódicas⁽²⁵⁾.

Tabla III. Diagnóstico diferencial del aumento de tamaño escrotal indoloro

Diagnóstico diferencial de masa escrotal indolora		
Diagnóstico	Transiluminación	Palpación
Varicocele	Opaca	“Saco de gusanos” retrotesticular
Tumor testicular	Opaca	Masa pétreo
Hidrocele	Translúcida	Blando, bolsa de líquido en torno al teste
Quiste funicular (hidrocele del cordón)	Translúcida	Discretamente tensa
Quiste de epidídimo	Translúcida	Quiste pequeño, bien definido y localizado

Quistes epididimarios

Concepto y epidemiología

Los quistes epididimarios son benignos y aparecen principalmente en mayores de 10 años. Se recomienda tratamiento conservador y seguimiento con ecografías, salvo que produzcan dolor o crezcan por encima de los 10 mm de diámetro.

Son dilataciones quísticas del epidídimo, cuyo tamaño suele oscilar entre 2 y 20 mm. Los quistes de epidídimo son poco frecuentes en la infancia y la mayoría de casos se diagnostican a partir de los 10 años. Son lesiones congénitas, pero suelen hacerse evidentes en torno a la adolescencia, posiblemente en relación con el comienzo de estímulo hormonal. Aparecen en cualquier zona del epidídimo, con cierta preferencia por la cabeza. Pueden ser múltiples y bilaterales (20% de los casos, aproximadamente)^(26,27).

Clínica y manejo

Aproximadamente, la mitad de ellos son asintomáticos y se encuentran como hallazgo casual en una ecografía escrotal solicitada por otra causa. Si dan síntomas, estos pueden ser dolor o pesadez escrotal. Otras veces, el paciente consulta porque se ha palpado una masa en la zona superior de la bolsa escrotal (masa indolora). Excepcionalmente, pueden presentarse como un cuadro de escroto agudo, debido a sangrado o torsión del quiste. En la exploración, encontraremos una masa de consistencia media (no indurada) en la zona superior de la bolsa, sobre

el testículo, a nivel del epidídimo, no dolorosa. La confirmación diagnóstica se hará mediante ecografía, que evidenciará una masa anecoica con refuerzo posterior, dependiente del epidídimo^(26,28).

El diagnóstico diferencial debe establecerse con patología benigna como hidrocele (líquido alrededor del teste) o espermatocele. El espermatocele nunca aparece antes de la pubertad y asienta exclusivamente en la cabeza del epidídimo, y su contenido es un líquido espeso que contiene espermatozoides y, en el caso del quiste epididimario, su contenido es un líquido seroso claro. Se ha postulado que el espermatocele representa la forma del adulto del quiste de epidídimo^(27,28) (Tabla III).

Manejo

Se trata de lesiones benignas cuya tasa de complicación es muy baja. En su evolución, pueden disminuir de tamaño o incluso regresar por completo. No existe consenso acerca del manejo adecuado. En lesiones pequeñas, se suele recomendar tratamiento conservador con seguimiento ecográfico, ya que generalmente no presentan grandes cambios de tamaño y la probabilidad de complicaciones es mínima. En lesiones mayores de 10 mm de diámetro que ocasionen síntomas y no tienden a regresar en el seguimiento o bien crecen, se recomienda quistectomía quirúrgica. El tratamiento mediante aspiración del quiste con escleroterapia se ha utilizado en adultos, pero no se ha estudiado su aplicación en edad pediátrica⁽²⁷⁻²⁹⁾.

Hidrocele

Concepto

El hidrocele es un acúmulo de líquido alrededor del testículo. Es indoloro y no origina lesión para el testículo.

El hidrocele es una colección de líquido alrededor del testículo, contenida entre las capas visceral y parietal de la vaginal testicular, o bien en algún punto del cordón espermático en el interior del conducto peritoneo-vaginal (CPV). El CPV es una evaginación del peritoneo que está íntimamente relacionada con el proceso de migración testicular. El teste se forma en el retroperitoneo y debe migrar hasta situarse en la bolsa escrotal. En ese trayecto, se acompaña de esta proyección de peritoneo de forma tubular, el CPV^(1,30).

Una vez que el teste alcanza su posición definitiva en la bolsa, la parte más distal del CPV formará la vaginal testicular y el resto de la estructura, desde orificio inguinal profundo hasta entrada del escroto, debe obliterarse por completo. Si una cantidad variable de líquido peritoneal queda atrapada en la vaginal una vez cerrado el CPV, puede dar lugar a un hidrocele no comunicante. Por otro lado, si el CPV no se ocluye y se fibrosa adecuadamente, persistirá una comunicación anormal entre el peritoneo y el escroto, a través de la cual podría introducirse líquido peritoneal, dando lugar a un hidrocele comunicante, o bien vísceras abdominales, dando lugar a una hernia inguinal indirecta.

Clasificación

Los hidroceles se clasifican en comunicantes y no comunicantes.

- **Los comunicantes** son debidos a un fallo en el cierre embriológico del CPV. Se desconoce el momento exacto del cierre del CPV, pero se cree que este ocurre también a lo largo del primer año de vida. Se ha visto que hasta el 40-60% de neonatos pueden tener el CPV permeable y, en hallazgos en autopsia de adultos, se encuentra en solo el 5% de los casos. Su tratamiento será quirúrgico a partir de los 2 años de edad. Se trata del mismo fallo embriológico

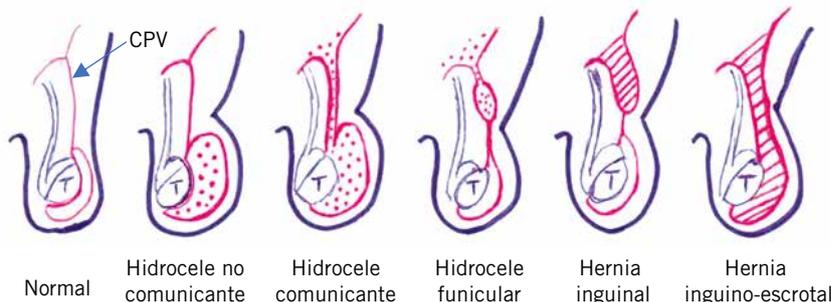


Figura 3. Esquema de patología de fallo de obliteración del conducto peritoneo-vaginal (CPV). Leyenda: T: testículo. Punteado: líquido peritoneal. Rayado: contenido abdominal.

que da origen a la hernia inguinal indirecta del niño, de la que solo difiere en el calibre de la comunicación (si la comunicación es amplia, dará síntomas como hernia, con paso de asas de intestino o epiploon; si la comunicación es estrecha, solo permitirá el paso de líquido peritoneal y originará un hidrocele comunicante). Es congénito, pero puede ponerse de manifiesto en cualquier momento sin causa subyacente, o bien de forma secundaria a cualquier proceso que incremente la presión intraabdominal o la presencia de líquido peritoneal (peritonitis, colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal, ascitis...)⁽³¹⁾.

- **Los no comunicantes** no tienen comunicación con el peritoneo y son muy frecuentes en neonatos y autolimitados en los primeros 2 años de vida. En este caso, el líquido que rodea el teste ha quedado atrapado en la vaginal tras la obliteración del CPV en el proceso de la migración testicular. Fuera de los dos primeros años de vida, los hidroceles no comunicantes pueden ser: idiopáticos (adolescente, por un desequilibrio entre la producción de líquido y la capacidad reabsortiva de la vaginal escrotal) o secundarios a torsión testicular, torsión de apéndice testicular, orquido-epididimitis, traumatismo o tumor testicular.

Formas de presentación y diagnóstico

El quiste funicular o hidrocele del cordón es una forma de hidrocele que se presenta como masa redondeada de consistencia firme en algún punto del recorrido del cordón espermático.

Típicamente, se presentan como un aumento de tamaño de un hemiescroto o del escroto y la región inguinal, asintomático, totalmente indoloro y que puede conferir una tonalidad violácea al escroto^(30,32,33). Puede aparecer de forma bilateral. La transluminación será típicamente traslúcida. Existen diferentes tipos de hidrocele que presentan características clínicas y evolutivas diferentes que pasamos a detallar (Fig. 3):

- **Hidrocele no comunicante:** se presenta de forma estable y constante (no oscilante), con una tendencia progresiva a la disminución en los primeros meses de vida. Cuando aparece en adolescentes (hidrocele no comunicante tipo del adulto) no tiende a desaparecer. En la exploración, podemos encontrar un aumento de volumen escrotal de consistencia blanda que rodea el teste e incluso impide la palpación de la gónada, al estar rodeada de una gran cantidad de líquido.
- **Hidrocele comunicante:** se manifiesta de manera característica con un patrón oscilante, de forma que el aumento de tamaño del hemiescroto se hace patente principalmente al final del día, tras la actividad física intensa, o se incrementa en el contexto de infecciones víricas, mientras que desaparece o mejora con el decúbito y tras el descanso nocturno.
- **Hidrocele o quiste funicular o quiste del cordón:** es un acúmulo de líquido en una zona concreta del CPV en un tramo de su trayecto desde el orificio inguinal profundo hasta la vaginal escrotal, debido a una obliteración incompleta del mismo. Por lo tanto, se trata de un tipo concreto (una presentación clínica peculiar) del

hidrocele comunicante. En este caso, el hidrocele se manifiesta como un quiste de líquido, bien a nivel inguinal (donde puede confundirse con hernia inguinal), o bien a nivel escrotal (sobre el teste), con consistencia más firme, debido a la existencia de una obliteración parcial que confina el líquido a una zona concreta del CPV en vez del relleno de la vaginal escrotal. En este caso, la consistencia más tensa e incluso la localización inguino-escrotal del hidrocele puede hacer dudar en el diagnóstico diferencial con hernia inguinal indirecta, en ese caso, la clínica (el hidrocele es asintomática y la hernia encarcerada suele ocasionar dolor) y la ecografía pueden ser de utilidad para el diagnóstico.

El diagnóstico es clínico, mediante la anamnesis (para describir las características paradigmáticas del hidrocele comunicante) y la exploración física. En caso de un hidrocele que parece no comunicante en un niño mayor de 2 años, puede estar indicada la realización de una ecografía para descartar patología subyacente (tumor).

Manejo

El manejo del hidrocele será conservador hasta los dos años. Los hidroceles que persistan más allá de esa edad serán comunicantes y precisan cirugía para ligadura del conducto peritoneo-vaginal persistente.

El hidrocele en el recién nacido y durante los primeros 18-24 meses de vida, se trata de manera conservadora, puesto que no origina síntomas y no supone un riesgo de complicaciones. El grueso de los hidroceles que aparecen en neonatos serán no comunicantes y autolimitados, tienden a desaparecer en los primeros dos años de vida. Si persiste más allá de esta edad, estaremos ante un hidrocele comunicante. El hidrocele comunicante precisa tratamiento quirúrgico electivo mediante inguinotomía para sección del CPV persistente y fenestración concomitante de las cubiertas testiculares. Los hidroceles secundarios a infecciones, traumatismos o tumores (reactivos) generalmente se resolverán espontáneamente, cuando se solventa la patología primaria^(30,33).

Bibliografía

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

- Holcomb GW, Murphy PJ, Ostlie DJ. Ashcraft's Pediatric Surgery. 6ª Edición Saunders-Elsevier 2014. p. 689-700. ISBN 978-1-4557-4333-9.
- Radmayr C, Dogan HS, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R, Silay. Management of undescended testis: European Association of Urology/European Society for Paediatric Urology Guidelines. *J Ped Urol*. 2016; 12: 335-43.
- Barthold JS, González R. The epidemiology of congenital cryptorchidism, testicular ascent and orchiopexy. *J Urol*. 2003; 170: 2396-401.
- *** Haid B, Rein P, Oswald J. Undescended testes: diagnostic algorithm and treatment. *Eur Urol Focus*. 2017; 3: 155-7.
- Güven A, Kogan BA. Undescended testis in older boys. Further evidence that ascending testes are common. *J Ped Surg*. 2008; 43: 1700-4.
- Kokorowski PJ, Routh JC, Graham DA. Variations in timing of surgery among boys who underwent orchidopexy for cryptorchidism. *Pediatrics*. 2010; 126: e576-82.
- Kolon TF, Herndon CD, Baker LA. Evaluation and treatment of cryptorchidism: AUA guideline. *J Urol*. 2014; 192: 337-45.
- Vincel B, Verkauskas G, Bilius V, Dasevicius D, Malcius D, Jones B, et al. Gonadotropin-releasing hormone agonist corrects defective mini-puberty in boys with cryptorchidism: a prospective randomized study. *Biomed Res Int*. 2018; 2018: 4651218.
- Espósito C, Damiano R, González Sabin MA. Laparoscopy-assisted orchidopexy: an ideal treatment for children with intraabdominal testis. *J endourol*. 2002; 16: 659-62.
- Skoog SJ, Roberts KP, Goldstein M, Pryor JL. The adolescent varicocele: what's new with an old problem in young patients? *Pediatrics*. 1997; 100: 112.
- Macey MR, Owen RC, Ross SS, Coward RM. Best practice in the diagnosis and treatment of varicocele in children and adolescents. *Ther Adv Urol*. 2018; 10: 273-82.
- Locke JA, Noparast M, Afshar K. Treatment of varicocele in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *J Ped Urol*. 2017; 13: 437-45.
- Kolon TF. Evaluation and management of the adolescent varicocele. *J Urol*. 2015; 194: 1194-201.
- Guarino N, Tadini B, Bianchi M. The adolescent varicocele: the crucial role of hormonal tests in selecting patients with testicular dysfunction. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 120-3.
- Kolon TF, Clement MR, Cartwright L, Bellah R, Carr MC, Canning DA, et al. Transient asynchronous testicular growth in adolescent males with varicocele. *J Urol*. 2008; 180: 1111-4.
- Barroso JU, Andrade DM, Novaes H, Netto JM, Andrade J. Surgical treatment of varicocele in children with open and laparoscopic Palomo technique: a systematic review of the literature. *J Urol*. 2009; 181: 2724-8.
- Friend J, Barker A, Khosa J, Samnakay N. Benign scrotal masses in children: some new lessons learned. *J Ped Surg*. 2016; 51: 1737-42.
- Caballero Mora FJ, Muñoz Calvo MT, García Ros M, Rodríguez de Alarcón, Fernández Pérez ML, Casco F, et al. Tumores testiculares y paratesticulares en la infancia y adolescencia. *An Pediatr*. 2013; 78: 6-13.
- Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, Reuter VE, Ulbright TM. WHO Classification of tumors of urinary system and male genital organs. Tumors of the testis and paratesticular tissue. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2016.
- Chung JM, Lee SD. Overview of pediatric testicular tumors in Korea. *Korean J Urol*. 2014; 55: 789-96.
- *** Romo Muñoz MI, Núñez Cerezo V, Doré Reyes M, Vilanova Sánchez A, González Peramato P, López Pereira P, et al. Tumores testiculares en la edad pediátrica: indicaciones de la cirugía conservadora. *An Pediatr*. 2018; 88: 253-8.
- Borghesi M, Brunocilla E, Schiavina R, Gentile G, Dababneh H, Della Mora L, et al. Role of testis sparing surgery in the conservative management of small testicular masses: Oncological and functional perspectives. *Actas Urol Esp*. 2014; 39: 57-62.
- Emre S, Özcan R, Elicevik M, Emir H, Soylet Y, Buyukunay C. Testis sparing surgery for Leydig cell pathologies in children. *J Pediatr Urol*. 2017; 51, e-1.e4.
- Caldwell BT, Saltzman AF, Maccini MA, Cost NG. Appropriateness for testis-sparing surgery based on the testicular tumor size in a pediatric and adolescent population. *J Pediatr Urol*. 2019; 15: 70.e1-70.e6.
- Trout AT, Chow J, McNamara ER, Darge K, Ramírez Grueso R. Association between testicular microlithiasis and testicular neoplasia: large multicenter study in a pediatric population. *Radiology*. 2017; 285: 576-83.
- Chillón Sempere FS, Domínguez Hinarejos C, Serrano Durba A, et al. Quistes epididimarios en la infancia. *Arch Espa Urol*. 2005; 58: 325-8.
- *** Eriki V, Hosgor M, Aksoy N, Chen JJ, Steinhart GF. Management of epididymal cysts in childhood. *J Ped Surg*. 2013; 48: 2153-6.

28. Posey ZQ, Ahn HJ, Junewick J, Chen JJ, Steinhardt GF. Rate and associations of epididymal cysts on pediatric scrotal ultrasound. *J Urol*. 2010; 184: 1739-42.

29. Blevé C, Conighi ML, Bucci V, Costa L, Chiarenza SF. Torsion of huge epididymal cyst in a 16-year-old boy: case report and review of the literatura. *Pediatr Med Chir*. 2018; 40: 162.

30. Palmer LS. Hernias and hidroceles. *Pediatr Rev*. 2013; 34: 457-64.

31. Jiménez Cabanillas MV, Vetter-Laracy S, Cobo P, Roca Jaume A. Meconial hidrocele as first sign of acute intestinal perforation in preterm baby. *Arch Dis Chil Fetal Neonatal*. 2019; 104: F169-170.

32. Espósito C, Escolino M, Turrà F, Roberti A. Current concepts in the management of inguinal hernia and hidrocele in pediatric patients in laparoscopic era. *Semin Pediatr Surg*. 2016; 25: 232-40.

33. Lau ST, LEEYh, Caty MG. Current

management of hernias and hidroceles. *Semin Pediatr Surg*. 2007; 16: 50-7.

34. Luis Huertas AL, Espinosa Góngora R, Muñoz Calvo MT. Patología del descenso testicular. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII(10): 718-28.

Bibliografía recomendada

- Haid B, Rein P, Oswald J. Undescended testes: diagnostic algorithm and treatment. *Eur Urol Focus*. 2017; 3: 155-7.

Resumen muy esquemático y práctico de las recomendaciones de manejo de la criptorquidia de la ESPU (*European Society of Pediatric Urology*) y la AUA (*American Urological Association*). Resalta la importancia creciente que se otorga a la criptorquidia adquirida y el papel del pediatra en el reconocimiento precoz de esta entidad.

- Tumores testiculares en la edad pediátrica: indicaciones de la cirugía conservadora. Romo Muñoz MI, Núñez Cerezo V, Dore

Reyes M, Vilanova Sánchez A, González-Peramato P, López-Pereira P, Martínez Urrutia MJ. *An Pediatr*. 2018; 88: 253-8.

En este artículo, se hace una revisión de los casos de tumores testiculares infantiles intervenidos en el Hospital La Paz en 15 años. Estudian las características y evolución, y proponen las condiciones que debe reunir un caso de tumor testicular en edad pediátrica para llevar a cabo cirugía conservadora de la gónada.

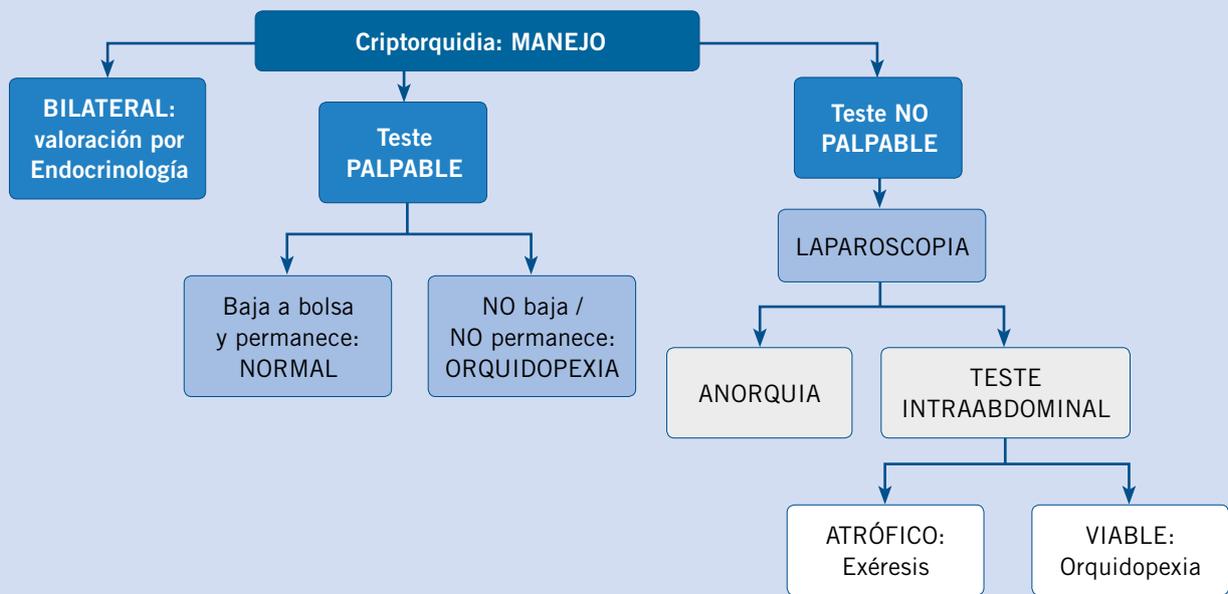
- Management of epididymal cysts in childhood. Eriki V, Hosgor M, Aksoy N, Okur O, Yildiz M, Dursun A, et al. *J Ped Surg*. 2013; 48: 2153-6.

Revisión retrospectiva de todas las ecografías escrotales realizadas en su centro en 4 años. Se encontraron 49 pacientes con quiste de epidídimo. Se detalla el manejo y el seguimiento de los pacientes y se evidencia una tendencia a la involución espontánea. Se recomienda reservar el tratamiento quirúrgico para los casos que generen dolor testicular importante o que crezcan en la evolución por encima de 10 mm.

Caso clínico

Varón de 3 años de edad que acude a consulta por la aparición de una tumoración escrotal derecha hace 1 mes. La madre refiere que ha notado que la tumoración algunos días presenta un volumen menor que otros. Es un niño sano, nacido a término y sin antecedentes de interés salvo otitis medias de repetición. No refiere: dolor inguino-escrotal, vómitos, cojera o síntoma alguno asociado a la tumoración. No ha presentado: síndrome general, astenia, pérdida de apetito ni fiebre. En la exploración, encontramos ambos testes en bolsa escrotal; y sobre el teste derecho, se palpa una masa firme (no pétea), redondeada, bien definida y móvil, de unos 2 cm de diámetro. La transluminación es translúcida.

Algoritmo. Manejo quirúrgico de la criptorquidia





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.

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".

Criptorquidia y patología testículo-escrotal en la edad pediátrica

1. La EDAD idónea para la corrección quirúrgica de la criptorquidia es:
 - a. Al nacimiento.
 - b. Antes de los 6 meses de vida.
 - c. Entre los 12 y 18 meses de vida.
 - d. No antes de la adolescencia.
 - e. Si el teste es palpable no es preciso operarlo.
2. El tumor testicular más FRECUENTE en adultos con criptorquidia no tratada es:
 - a. Teratoma de tipo post-puberal.
 - b. Seminoma.
 - c. Tumor de células de Leydig.
 - d. Tumor de células de la granulosa.
 - e. Cistoadenocarcinoma.
3. Al respecto del hidrocele, ¿cuál de estas afirmaciones es CIERTA?
 - a. El hidrocele neonatal precisa tratamiento quirúrgico preferente.
 - b. Generalmente, no es preciso solicitar ninguna prueba complementaria.
 - c. El hidrocele no comunicante presenta un patrón típicamente oscilante.
 - d. Al ser congénito, el hidrocele comunicante debe manifestarse siempre en las primeras semanas de vida.
 - e. El hidrocele, tanto el comunicante como el no comunicante, suele ser muy sintomático y afectar bastante la calidad de vida del niño.
4. El TRATAMIENTO de elección en un quiste de epidídimo de 30 mm que ha aumentado de tamaño en el seguimiento ecográfico y origina dolor escrotal sería:
 - a. Seguimiento con ecografía.
 - b. Punción y escleroterapia.
 - c. Biopsia quirúrgica.
 - d. Exéresis quirúrgica.
 - e. Observación clínica.
5. Señale la afirmación CORRECTA al respecto del varicocele:
 - a. Aparece indistintamente en el hemiescrotal derecho o izquierdo.
 - b. Tiene un impacto grave sobre la fertilidad.
 - c. Debe explorarse en: decúbito, bipedestación y con Valsalva.
 - d. Se recomienda tratamiento en todos los casos a partir del grado II.
 - e. Existe evidencia firme a favor del tratamiento laparoscópico.

Caso clínico

6. En el caso clínico planteado, ¿cuál sería la PRIMERA opción diagnóstica?
 - a. Tumor testicular.
 - b. Hidrocele funicular o quiste de cordón.
 - c. Varicocele.
 - d. Hernia inguinal indirecta.
 - e. Quiste epididimario.
7. ¿Cuál de las siguientes entidades NO entrarían en el diagnóstico diferencial del caso clínico expuesto?
 - a. Epididimitis.
 - b. Hidrocele comunicante.
 - c. Tumor testicular.
 - d. Hidrocele no comunicante.
 - e. Quiste de epidídimo.
8. ¿Qué TRATAMIENTO se recomendaría al paciente expuesto en el caso clínico?
 - a. Tratamiento conservador.
 - b. Cirugía urgente para exéresis del quiste.
 - c. Cirugía electiva para sección del conducto peritoneo-vaginal persistente.
 - d. Controles periódicos con ecografía.
 - e. Punción y escleroterapia del quiste.

Escroto agudo

A.L. Luis Huertas*, S. Barrena Delfa**

*Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid.

**Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid



Resumen

El escroto agudo se define como el dolor testicular de corto tiempo de evolución, asociado habitualmente a inflamación de la zona escrotal. Sus causas más frecuentes son: la torsión de apéndices testiculares (*torsión de hidátide de Morgagni*), la epididimitis/orquitis y la torsión testicular.

El diagnóstico es clínico, en la mayoría de las ocasiones, y debe considerarse siempre la valoración urgente, por la posibilidad de que se trate de un cuadro de torsión testicular, que precisa un tratamiento quirúrgico urgente. En estos casos, la técnica quirúrgica consiste en la detorsión manual del testículo, seguido de su fijación a la bolsa escrotal (*orquidopexia*) o la extirpación (*orquiectomía*), si el testículo se ha necrosado.

En los cuadros clínicos de torsión de hidátide testicular y en las epididimitis/orquiepididimitis, está indicado el tratamiento médico con: reposo y fármacos antiinflamatorios. En los casos de epididimitis, asociados a infección urinaria o uretritis, se pautará también tratamiento antibiótico.

Abstract

Acute scrotum is defined as the development of testicular pain within a short period of time, usually with scrotal swelling signs. Testicular appendix torsion, epididymitis-orchitis and testicular torsion, are the three main causes of this entity, which in most patients are diagnosed by history taking and scrotal examination. Acute scrotum is considered a medical emergency that requires an early diagnosis in order to urgently treat the cases of testicular torsion. In the latter, the surgical procedure consists of testicular detorsion and orchidopexy, provided confirmation of testicular viability. Should testicular necrosis be observed in the surgical exploration, orchiectomy is mandatory. Medical treatment with rest and anti-inflammatory drugs is the treatment of choice in cases of testicular appendix torsion and epididymitis-orchiepididymitis. In patients with epididymitis and urine or urethral infection, antibiotic treatment is also required.

Palabras clave: Escroto agudo; Torsión testicular; Epididimitis; Pediátrico.

Key words: *Acute scrotum; Testicular torsion; Epididymitis; Children.*

Concepto

El escroto agudo es el cuadro clínico definido por dolor testicular de pocas horas de evolución, asociado habitualmente a signos inflamatorios locales, como: tumefacción, eritema y/o aumento de la temperatura escrotal. Se incluye también dentro de este diagnóstico: *el edema escrotal idio-pático*, caracterizado por tumefacción escrotal, asociado o no a dolor local de poca intensidad.

El escroto agudo se considera un cuadro clínico urgente, ya que requiere un diagnóstico precoz que confirme o descarte la existencia de torsión testicular: una de las causas más frecuentes de escroto agudo, y que puede evolucionar a daño testicular irreversible y atrofia, si no se trata precozmente.

Etiología

La torsión de apéndices testiculares, la epididimitis y la torsión de testículo, suponen más del 80% de las causas de escroto agudo. La edad de presentación de la torsión testicular es determinante en su etiopatogenia, clasificándose en: *torsión intravaginal*, típica del adolescente, y *torsión extravaginal*, presente en el período perinatal o en niños de corta edad.

Las causas más frecuentes de escroto agudo son: la torsión testicular, la epididimitis y la torsión de apéndices testiculares, por orden de severidad, que suponen aproximadamente el 85% de los cuadros de escroto agudo^(1,2). Otras situaciones menos frecuentes son: traumatismos testiculares, hernia inguinal incarcerada, vasculitis (púrpura de

Schönlein-Henoch) o cuadros clínicos de orquitis viral.

Torsión testicular

La torsión de testículo (TT) se produce por la rotación del cordón testicular sobre su eje longitudinal, provocando una disminución o ausencia de la vascularización del testículo. Su incidencia es de 1/4.000 varones < de 25 años, y se ha descrito una mayor afectación del testículo izquierdo. Es la tercera causa más frecuente de escroto agudo en la población pediátrica (15-20%)⁽³⁾.

En las primeras fases, se produce congestión y tumefacción testicular por compresión venosa, que evoluciona hacia isquemia del parénquima testicular y necrosis del mismo por obstrucción arterial, en los casos más avanzados. Los

dos factores principales de riesgo del daño testicular son: el tiempo de evolución y el grado de torsión del cordón espermático. La mayor probabilidad de necrosis testicular se produce a partir de las 8-10 horas de evolución⁽²⁾.

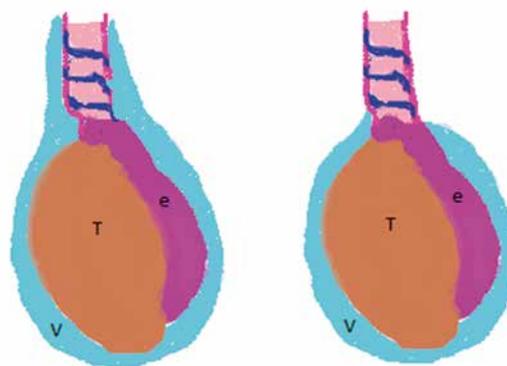
Aunque la torsión de testículo puede aparecer a cualquier edad; epidemiológicamente presenta dos picos de incidencia: uno menos prevalente en el período neonatal y otro más frecuente a partir de la pubertad: en torno al 65% entre los 12 y 18 años de edad^(2,3) Esta consideración es importante, ya que la edad va a ser determinante en la etiopatogenia, localización y tipo de tratamiento en cada caso⁽⁴⁾. En función de estos factores, la torsión testicular se clasifica en:

- **Torsión intravaginal:** la más frecuente. Se produce por una mala fijación (polar y estrecha) del testículo a la túnica vaginal, lo que predispone a una mayor movilidad del testículo y a su torsión sobre el eje del cordón espermático en el interior de la túnica vaginal (Fig. 1).
- Una deformidad típica de este tipo de anomalías, estimada en el 12% de los varones (bilateral en el 40% de los casos), es el denominando “*testículo en badajo*”: en el que el testículo está horizontalizado, suspendido por el cordón testicular dentro de la vaginal y móvil y, por lo tanto, con una mayor predisposición a la torsión.
- **Torsión extravaginal:** se produce una rotación del testículo y la túnica vaginal de forma conjunta sobre el eje del cordón espermático en la región inguinal (Fig. 1). Tiene lugar de forma característica, durante la gestación o en algún momento tras el nacimiento, antes de la fijación del testículo al escroto a través del gubernaculum.

Entidades clínicas

Torsión neonatal: se diagnostica durante el primer mes tras el nacimiento, y es de tipo *extravaginal*. Supone el 12-15% de las torsiones de testículo de la infancia, aunque su frecuencia se ve infraestimada, debido a que muchos casos se diagnostican como criptorquidia o atrofia testicular. Puede ser bilateral hasta en el 20% de los casos^(2,5,6).

En función del momento de aparición, se clasifica en:



A. Torsión intravaginal

El testículo se torsiona dentro de la túnica vaginal

B. Torsión extravaginal

El testículo rota junto a su túnica vaginal sobre el eje longitudinal del cordón espermático

Figura 1.
Esquema de los tipos de torsión testicular.
V: túnica vaginal;
T: testículo;
e: epidídimo.

- **Torsión prenatal:** ocurre intraútero, y debido a su curso prolongado, no se considera un cuadro clínico urgente. Es la torsión neonatal más frecuente (70-80%). Puede detectarse en el momento del parto o durante las primeras exploraciones del recién nacido. Suele presentarse como una tumoración inguinal o escrotal de consistencia dura, más o menos dolorosa en función del tiempo evolutivo y de la presencia o no de signos inflamatorios asociados. En los casos de mayor tiempo de evolución, en los que la torsión se ha producido durante los meses de gestación lejanos al parto, esta situación se diagnostica con frecuencia como “testículo no palpable”, debido a la resolución de la inflamación y en muchos casos, a la atrofia testicular producida.
- **Torsión postnatal:** ocurre después del nacimiento, y se manifiesta como: un cuadro clínico de irritabilidad, dolor escrotal agudo, con eritema y tumefacción escrotal, en un recién nacido en el que las exploraciones previas detectaban un testículo normal.

Torsión intermitente: episodios de torsión testicular con resolución espontánea tras segundos o minutos de inicio del cuadro clínico. La exploración testicular y la ecografía pueden ser normales en el momento de la valoración clínica, si el cuadro se ha resuelto. Está indicado el seguimiento y tratamiento quirúrgico mediante la fijación del testículo en el escroto, para evitar futuros episodios.

Epididimitis, orquitis y orquiepididimitis

Consiste en la inflamación del epidídimo, testículo o ambos. Se ha publicado una incidencia anual de 1,2 /1.000 varones, y supone la 2ª causa de escroto agudo en la infancia (20-30%)^(2,7).

Su causa es desconocida en un alto porcentaje de pacientes, sobre todo, en los prepúberes, en los que se confirma solo en el 25% de los casos. En estos, la infección del tracto urinario, por reflujo retrógrado de orina a través de los conductos eyaculadores, es la causa más frecuente. En este grupo de edad, y en los varones mayores sin actividad sexual, los gérmenes más frecuentemente aislados son: *E. Coli*, *Mycoplasma pneumoniae*, *enterococos*, *enterovirus* o *adenovirus*. Las malformaciones urológicas o las anomalías funcionales como: el reflujo vesicoureteral, la vejiga neurógena, los uréteres ectópicos, así como las pruebas que supongan la manipulación de la vía urinaria (sondaje, cistografía o cistoscopia), suponen factores de riesgo a tener en cuenta en estos casos⁽⁸⁾.

En los adolescentes con antecedentes de práctica de relaciones sexuales, los cuadros de epididimitis, orquitis u orqui-epididimitis, secundarios a infecciones de transmisión sexual (ETS), son las causas más frecuentes. *Chlamydia trachomatis*, *N. gonorrhoea*, *E. Coli* y los virus, son los microorganismos más habituales^(2,3).

Por último, la orquitis normalmente aparece como extensión de la epididimitis, siendo poco frecuente su presentación de forma aislada. Esta última puede aparecer como consecuencia de la diseminación hematogena de una

infección bacteriana, o secundaria a una infección viral como: parotiditis (orquitis urliana), infecciones por adenovirus, enterovirus, influenza o parainfluenza^(2,3,9,10).

Torsión de apéndices testiculares y del epidídimo

Es la primera causa de dolor testicular agudo en la población pediátrica (45%), y se produce por la torsión e inflamación de los apéndices testiculares o epididimarios, que son remanentes de los conductos de Müller y Wolff. Estos se localizan en el polo superior del testículo (hidátide de Morgagni) o en el epidídimo, y su forma pedicular predispone a la torsión sobre su pedículo vascular (Fig. 2). La isquemia del apéndice provoca dolor local, que cuando evoluciona a la necrosis, se manifiesta con la presencia del típico “nódulo azul”: visible en el polo superior del testículo.

Se presenta a cualquier edad, aunque es más habitual en los pacientes prepúberes, entre los 7 y 12 años^(2,10,11).

Otras causas menos frecuentes

Cuadros clínicos muy diversos como: traumatismos, hernia incarcerada, vasculitis, tumores testiculares o el edema escrotal idiopático, originan situaciones de escroto agudo en menos del 10-15% de los casos.



Figura 2. Torsión de hidátide de Morgagni. Hallazgos quirúrgicos: apéndice testicular congestivo, que produce inflamación del epidídimo adyacente. Ausencia de hallazgos patológicos en el parénquima testicular.

- *Traumatismo testicular:* los traumatismos testiculares de alto impacto pueden ocasionar dolor agudo e intenso, asociado a importantes signos inflamatorios locales en los casos en los que se produce hematocèle (hematoma en la túnica vaginal), hematoma intratesticular, o incluso disrupción de la túnica albugínea con ruptura del testículo.
- *Hernia incarcerada:* la sintomatología de escroto agudo se produce como consecuencia del dolor irradiado desde la región inguinal, donde se localiza el atrapamiento del asa intestinal. El paciente puede asociar: dolor abdominal y vómitos, o palpase una masa escrotal cuando el contenido herniario intestinal alcanza el escroto.
- *Púrpura de Schönlein-Henoch:* vasculitis sistémica con púrpura no trombocitopénica, que puede asociarse a: dolor articular, dolor abdominal, afectación renal, hemorragia digestiva y, de forma ocasional, a dolor escrotal, agudo o insidioso.
- *Tumor testicular:* aunque el modo de presentación más habitual del cáncer testicular es como la aparición de una masa testicular indolora, la hemorragia intratumoral, puede originar un cuadro de dolor agudo testicular y/o escrotal, asociado a cambios inflamatorios.
- *Edema escrotal idiopático:* inflamación escrotal, de corta evolución, con tumefacción de los tejidos blandos y eritema local. De forma característica, el paciente presenta buen estado general, y si refiere dolor, es de poca intensidad. Es bilateral en >50% de los casos, y el edema puede extenderse al periné, región inguinal o al pene. Puede recurrir hasta en el 10% de los casos. Los hallazgos ecográficos muestran, de forma característica, hipervascularización y engrosamiento hipoecoico del saco escrotal, sin alteraciones a nivel del testículo.

En algunos pacientes, se puede plantear el diagnóstico diferencial con cuadros de vasculitis como la *P. de Schönlein-Henoch* o el *edema hemorrágico agudo*, en los que la ecografía sí suele mostrar signos inflamatorios asociados en el testículo y epidídimo⁽¹²⁾.

Diagnóstico

El diagnóstico de escroto agudo debe basarse en la anamnesis y exploración física. Ante situaciones sospechosas de torsión testicular, la actitud indicada es la exploración quirúrgica, sin la realización de pruebas complementarias que retrasen su tratamiento precoz.

Anamnesis

- *Edad:* la edad es un factor importante en el diagnóstico diferencial del escroto agudo, pudiendo clasificarse en distintos períodos, en función de las causas predominantes:
 - P. neonatal: torsión testicular.
 - P. prepuberal: más frecuente: torsión de hidátide testicular.
 - Adolescencia: torsión testicular, epididimitis. En este grupo de edad, la torsión testicular representa más de la mitad de los casos de escroto agudo.

- *Dolor:* la torsión testicular se manifiesta de forma típica con: dolor intenso, de inicio brusco, de pocas horas de evolución. Además, el paciente presenta mal estado general, y puede asociar otros síntomas, como náuseas o vómitos.

En el caso de la torsión de hidátides testiculares o de la epididimitis, el dolor sigue un curso más gradual, no es tan intenso, y no suele acompañarse de cortejo vegetativo⁽¹¹⁾. En el caso de la torsión de apéndice testicular, el dolor se localiza de forma típica en el polo superior del testículo.

Tanto en la torsión testicular como en la epididimitis, puede existir dolor irradiado a la región inguinal.

- *Síntomas urinarios:* la existencia de sintomatología como: disuria, polaquiuria o tenesmo vesical, debe orientarnos hacia la presencia de epididimitis. Si, además, existe clínica de uretritis, debemos sospechar epididimitis secundaria a ETS.
- *Fiebre:* no es un síntoma frecuente en el escroto agudo. Aparece en < 20% de los cuadros de epididimitis-orquiepididimitis.

En los pacientes con orquitis de origen viral, sí es frecuente el antecedente de síndrome febril, unos días previos al episodio de escroto agudo.

La fiebre no está presente en la torsión testicular, ni en la torsión de la hidátide testicular.

- **Antecedentes:**
 - Traumatismo escrotal; actividad física intensa: descartar torsión testicular.
 - Actividad sexual: sospecha de epididimitis / orqui-epididimitis por ETS.
 - Malformaciones, anomalías funcionales urológicas, o manipulación de la vía urinaria son factores de riesgo de ITU, y secundariamente de epididimitis.
 - El antecedente de maldescenso testicular debe alertarnos ante la posibilidad de la presencia de torsión testicular, ya que el testículo no descendido y no fijado en el escroto está expuesto a un mayor riesgo de torsión. En el recién nacido con testículo no palpable, debe descartarse el antecedente de torsión testicular neonatal.
 - Ante episodios infecciosos previos, bacterianos o virales, o enfermedades sistémicas, como vasculitis (PSH), debemos descartar cuadros de epididimitis-orquiepididimitis.

Exploración física

La exploración física se basa en la inspección y palpación testicular y escrotal, bilateral. Se debe prestar atención en la *posición del testículo*, la intensidad y localización del dolor y de los *signos inflamatorios*, y la valoración del *reflejo cremastérico*. Pueden observarse otros hallazgos como: hidrocele reactivo, frecuente en la torsión testicular, en la epididimitis evolucionada o en los traumatismos testiculares.

Tal y como se ha comentado en el apartado anterior, los pacientes con torsión testicular presentan empeoramiento de su estado general por la intensidad del dolor y la asociación frecuente de cortejo vegetativo. Los pacientes con epididimitis u orquitis de origen infeccioso pueden asociar fiebre o sintomatología urinaria. En los casos de torsión de hidátide, el paciente mantiene un buen estado general de forma característica.

En la *torsión testicular*, son muy evidentes el eritema y la tumefacción escro-



Figura 3. Torsión testicular derecha. Torsión de testículo derecho en un varón de 8 meses de edad. Tumefacción dolorosa y eritema escrotal que se extiende a piel del escroto contralateral. El testículo derecho se encuentra ascendido y fijo, y su palpación es muy dolorosa.

tal, junto al aumento de la consistencia del testículo, que es muy doloroso a la palpación (Fig. 3). Este aparece “fijo”, horizontalizado y ascendido, con el epidídimo en posición anterior: “*Signo de Gouverneur*”. Además, el reflejo cremastérico suele estar abolido; aunque su presencia no descarta la existencia de torsión testicular. El reflejo cremastérico ausente puede observarse también en otros cuadros de escroto agudo o en los pacientes menores de 6 meses de edad. **Signo de Prehn:** el dolor no disminuye o incluso aumenta al elevar el testículo en los casos de torsión testicular. En la epididimitis, el ascenso del

testículo alivia el dolor (*signo de Prehn* positivo).

En los pacientes con torsión de un testículo no descendido, se palpa el testículo doloroso en la región inguinal con signos inflamatorios locales y escroto vacío ipsilateral.

En la *epididimitis*, el dolor es máximo a la palpación en la zona correspondiente al epidídimo, que parece engrosado. Puede extenderse al resto del testículo en las orquiepididimitis. El testículo es móvil dentro de la bolsa escrotal, está normoposicionado y mantiene el reflejo cremastérico, aunque este último puede ser difícil de valorar en los casos con gran inflamación.

En la *torsión de hidátide testicular:* el dolor se localiza en el polo superior del testículo, y el resto de la exploración testicular es normal. Es característico el signo del “*punto azul*”, que se observa en el polo superior del testículo, al realizar la transiluminación escrotal y que se corresponde con la necrosis o congestión del apéndice torsionado. La existencia del punto azul (10-23% de los casos) es un signo característico de la torsión de hidátide, pero su ausencia no la descarta^(2,13).

En la tabla I, se resumen los datos clínicos más característicos de la torsión testicular, torsión de hidátide y epididimitis, en el diagnóstico diferencial de los cuadros de escroto agudo.

Pruebas complementarias

El primer objetivo en el diagnóstico del escroto agudo, es confirmar o descartar la existencia de torsión testicular, y ante esta situación, el paciente debe

Tabla I. Diagnóstico diferencial del escroto agudo			
	Torsión testicular	Torsión apéndice testicular	Epididimitis- orquitis
Edad	– Neonatal – Postpuberal	– Prepuberal	– Post/prepuberal
Evolución	– Aguda	– Subaguda	– Subaguda
Dolor: localización	– Difuso	– Polo superior testículo	– Epidídimo
Reflejo cremastérico	– Ausente	– Presente	– Presente
Otros hallazgos	– Afectación del estado general	– “Punto azul”	– Fiebre – Sintomatología urinaria – Actividad sexual +

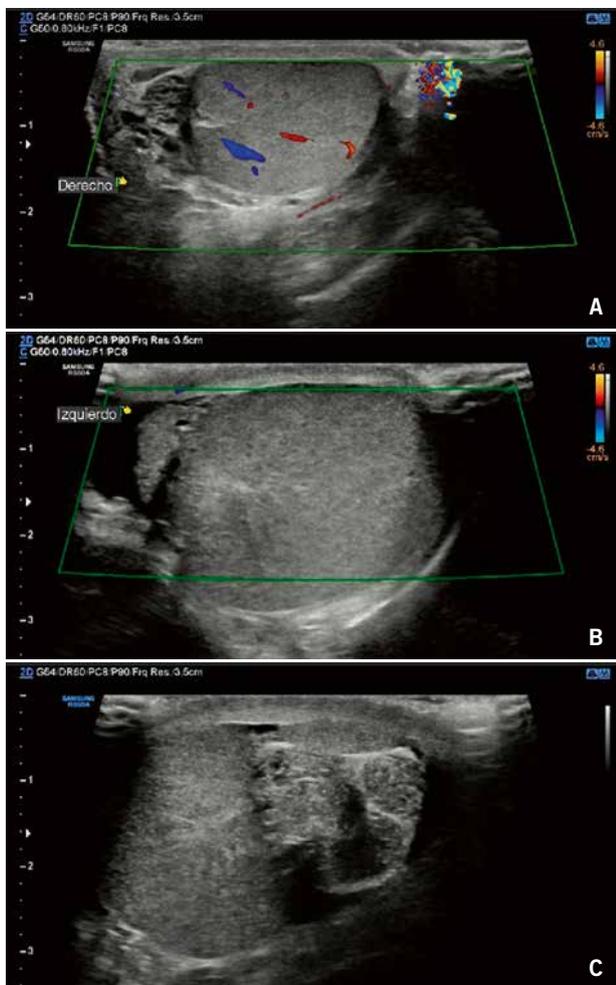


Figura 4.
Ecografía-doppler testicular: torsión de testículo izquierdo.

A. Testículo derecho normal, con preservación del flujo arterial.

B. Torsión de testículo izquierdo, aumentado de tamaño, sin flujo vascular arterial.

C. Ecografía de testículo izquierdo en el que se visualiza la vuelta de torsión del cordón espermático.

ser valorado por un cirujano pediátrico. Además, si existe alta sospecha de torsión testicular, la actitud recomendada es la exploración quirúrgica urgente, sin la realización de más pruebas complementarias, ya que en ningún caso, estas deben retrasar el diagnóstico de TT, que requiere un tratamiento precoz para evitar la atrofia y pérdida del testículo⁽²⁾.

En los casos en los que se valore la posibilidad de otros diagnósticos de escroto agudo, sin alta sospecha de torsión testicular, estará indicada la realización de:

- **Ecografía-doppler testicular bilateral:** se valora la simetría en relación al tamaño, localización, aspecto del parénquima testicular y la presencia o no de flujo doppler arterial. Ofrece también información sobre: el engrosamiento y posición del cordón espermático (torsión), engrosamiento de cubiertas testiculares y de la bolsa escrotal, o tamaño y signos inflamatorios de los apéndices testiculares o del epidídimo^(2,11,14) (Figs. 4

y 5). Ofrece una sensibilidad del 65-100%, con una especificidad en torno al 75-100%, un valor predictivo positivo del 100% y negativo del 98%^(3,14-16). Característicamente, el flujo arterial está disminuido o no se evidencia en el testículo torsionado; pero es fundamental tener en cuenta

algunas consideraciones que pueden llevar a errores diagnósticos. Así, debido al propio proceso inflamatorio, es posible evidenciar: aumento de flujo venoso por congestión testicular, hipervascularización de las cubiertas testiculares o preservación parcial de la vascularización arterial en las fases iniciales de torsión testicular o en las torsiones intermitentes, lo que puede dar lugar a resultados falsos negativos. Por todo esto, y sumado a que la ecografía es una prueba operador-dependiente, se debe indicar la exploración testicular mediante intervención quirúrgica, siempre que exista la sospecha clínica de torsión testicular, a pesar de que el estudio doppler informe sobre la presencia de flujo testicular. Por último, la ecografía-doppler también puede ofrecer falsos diagnósticos positivos de torsión testicular en situaciones como: grandes hidroceles a tensión, hernias inguinoescrotales o hematomas testiculares de gran tamaño, que dificulten la vascularización testicular.

- **Análisis de orina:** indicado en los cuadros de epididimitis y orquiepididimitis, para el diagnóstico de infección de orina. Si se observa leucocituria, nitritos positivos o el paciente presenta sintomatología urinaria clara, se realizará cultivo con antibiograma para validar el tratamiento antibiótico empírico pautado en un inicio. Esta misma actitud se seguirá en los pacientes con análisis de orina negativo, pero con síntomas de ITU.

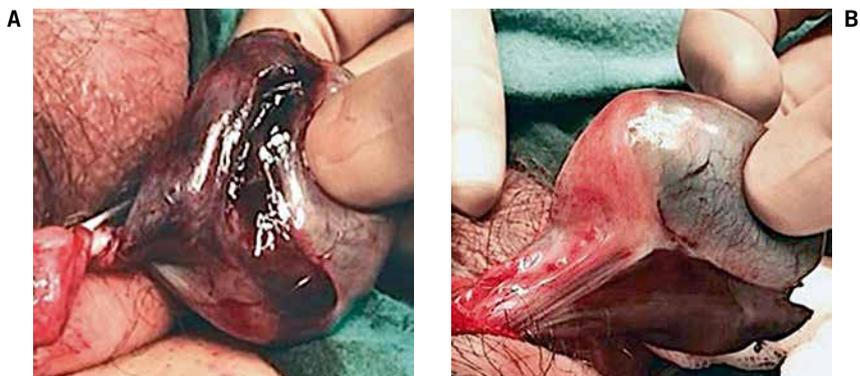


Figura 5. A. Torsión testicular intravaginal. Abordaje quirúrgico por vía escrotal. Varón de 17 años de edad. Evolución 16 h. Se observa la torsión del testículo sobre el eje del cordón espermático de 360°, así como la necrosis evidente del parénquima testicular. **B.** Detorsión testicular en el mismo paciente, en el que no se demostró recuperación de la vascularización ni viabilidad del parénquima testicular, por lo que se requirió la realización de orquiectomía.

Es importante señalar que la positividad del análisis y cultivo de orina se obtiene en un bajo porcentaje de pacientes con epididimitis y, al contrario, la normalidad de los resultados de estas pruebas no excluye el diagnóstico de epididimitis. Del mismo modo, un examen de orina patológico no excluye la torsión testicular⁽²⁾.

- Está indicada la recogida de exudado uretral para estudio microbiológico en los adolescentes con vida sexual activa y sospecha de epididimitis por ETS.

Tratamiento

La torsión testicular es una urgencia quirúrgica que requiere un tratamiento quirúrgico precoz, para garantizar la viabilidad del testículo. El grado de torsión y el tiempo de evolución son los dos factores principales en la predicción del daño testicular. En los cuadros no complicados de torsión de hidátide testicular, está indicado el tratamiento médico.

La *torsión testicular* es una urgencia quirúrgica que requiere un tratamiento precoz para preservar la viabilidad del testículo. Los dos factores determinantes del daño testicular son: el grado de torsión y el tiempo de evolución. Las mayores tasas de éxito de recuperación del testículo se consiguen cuando la detorsión se realiza en las primeras 4-8 h de evolución. En los casos de torsión completa (360°), el riesgo de necrosis testicular es muy elevado, con un tiempo de evolución corto (4 h); y cuando la torsión es incompleta, existe la posibilidad de que el testículo permanezca viable, con cursos evolutivos de hasta 12 h^(2,3).

La intervención quirúrgica consiste en la detorsión manual del testículo y fijación del mismo en el escroto, *orquidopexia*, si se confirma la viabilidad del mismo durante la exploración quirúrgica. Si el testículo está necrosado, está indicada la extirpación del testículo, *orquiectomía*, y fijación del testículo contralateral en el escroto (Fig. 5). Para el tratamiento de la torsión intravaginal, el abordaje se realiza mediante una incisión escrotal, mientras que en el caso de la torsión extravaginal, este se lleva a cabo por vía inguinal.

Se puede intentar la detorsión manual antes de la intervención quirúrgica, mediante la rotación externa del testículo, si no se observa resistencia a la misma o aumento del dolor. En los casos en los que la maniobra consigue la detorsión del testículo, se confirma la desaparición del dolor de forma inmediata. En esta situación, también está indicado el tratamiento quirúrgico posterior mediante orquidopexia.

En los casos de *torsión neonatal*, está indicada la exploración quirúrgica y orquidopexia bilaterales, debido a la posibilidad de torsión bilateral hasta en el 20% de los casos⁽¹⁷⁾. En el resto de los casos, la orquidopexia bilateral es un tema controvertido. La mayoría de autores y la Asociación Europea de Urología Pediátrica (ESPU) recomiendan la orquidopexia bilateral en todos los casos, debido al riesgo elevado de recurrencia en el lado contralateral (40%).

En el caso de la *torsión prenatal*, no existe consenso en relación al momento de la intervención quirúrgica y la exploración quirúrgica del lado contralateral. Aunque el testículo afectado está necrosado en la práctica totalidad de las ocasiones, el objetivo del tratamiento quirúrgico es la fijación escrotal del testículo contralateral en prevención de torsiones futuras en ese lado. Se recomienda, por lo tanto, la orquiectomía del testículo torsionado y la orquidopexia del testículo contralateral, una vez se haya estabilizado el paciente, y no existan contraindicaciones anestésicas. Aunque queda establecido que la torsión prenatal no es una urgencia quirúrgica, se recomienda su tratamiento en todos los casos, debido a que la torsión contralateral asincrónica suele aparecer semanas o pocos meses después, y a que también se han descrito casos de torsión bilateral sincrónica no diagnosticada⁽¹⁷⁾.

En la *epididimitis u orquiepididimitis*, se indica tratamiento médico sintomático mediante reposo y fármacos antiinflamatorios. Ante la sospecha de infección de orina, se iniciará tratamiento antibiótico empírico frente a Gram + y Gram con: cefalosporinas de 2ª generación (cefuroxima: 20-30 mg/kg/día), amoxicilina-clavulánico (50-100 mg/kg/día), o quinolonas en los niños más mayores (ciprofloxacino: 20-40 mg/kg/día), durante 5-7 días. Dichos tratamientos se reevaluarán con los resultados del cultivo y antibiograma.

Cuando existen datos de sospecha de epididimitis de transmisión sexual, la pauta antibiótica más recomendada se basa en la asociación de ceftriaxona (1 dosis: 500 mg i.m/iv) y doxiciclina 100 mg/12 h, 14 días^(2,3).

La *torsión de hidátide testicular* se trata con reposo y analgesia pautada. La mejoría es progresiva hasta la resolución del cuadro clínico a los 7-10 días. Solo se indica el tratamiento quirúrgico para la extirpación del apéndice testicular/epididimario, en los casos de dolor refractario al tratamiento médico o en aquellos episodios recidivantes. No está indicada la exploración quirúrgica del testículo contralateral^(2,3,11).

En los pacientes con *traumatismo testicular*, está indicado el reposo y tratamiento analgésico y antiinflamatorio. En los casos de ruptura, hematoma compresivo o sospecha de torsión testicular, está indicada la exploración quirúrgica.

El edema escrotal idiopático: no requiere tratamiento habitualmente, salvo en los pacientes que cursen con molestia dolorosa local, que se tratarán con tratamiento antiinflamatorio⁽¹²⁾.

En la tabla II, se resumen las recomendaciones más relevantes y con-

Tabla II. Recomendaciones en el diagnóstico y tratamiento del escroto agudo en la edad pediátrica. European Society for Paediatric Urology (ESPU); 2017 Guidelines

- La torsión testicular es una urgencia quirúrgica y su diagnóstico es clínico
- El diagnóstico de escroto agudo debe basarse en la clínica y la exploración física. La ecografía-doppler es útil en la valoración del escroto agudo, pero nunca debe retrasar el tratamiento quirúrgico ante la sospecha de torsión testicular
- Torsión neonatal: recomendada la exploración quirúrgica contralateral
- Torsión de hidátide testicular: tratamiento médico, de elección. El tratamiento quirúrgico está indicado en casos de dolor persistente o episodios recurrentes

sensuadas, en relación al diagnóstico y tratamiento del escroto agudo en la población pediátrica, publicadas por la Sociedad Europea de Urología Pediátrica (ESPU), en 2017.

Pronóstico: fertilidad y función hormonal

Los pacientes con torsión testicular pueden sufrir complicaciones futuras relacionadas con la fertilidad en función del grado de severidad del daño testicular. Este se relaciona directamente con el tiempo de evolución. La infertilidad y subfertilidad son consecuencias directas del daño parenquimatoso testicular tras el episodio de torsión, que se produce tanto por la isquemia aguda, como por la reperfusión y eliminación de radicales libres tras la detorsión. De hecho, a pesar de haber realizado la detorsión en un tiempo adecuado y haber observado signos de viabilidad en la exploración quirúrgica, un alto porcentaje de pacientes pueden desarrollar daño y atrofia testicular con el tiempo⁽¹⁸⁾.

Aunque existen datos contradictorios en relación al pronóstico de fertilidad, y se han descrito cifras de subfertilidad en torno al 40% en pacientes con torsión testicular, estudios recientes demuestran tasas normales de fertilidad en los pacientes con antecedentes de torsión testicular unilateral, sin diferencias entre los que ha realizado orquidopexia u orquiectomía^(2,19) En general, se considera que la fertilidad está preservada en aquellos casos de torsión testicular tratados dentro de las primeras 8-12 h, y en los que se confirma la viabilidad del testículo en la exploración quirúrgica macroscópica⁽²⁾.

Por otro lado, aunque se han publicado datos relacionados con la elevación de los niveles de LH, FSH y testosterona en estos pacientes, tampoco se han demostrado alteraciones en la función hormonal testicular en estos casos^(19,20).

Funciones del pediatra de Atención Primaria

El principal objetivo del pediatra de Atención Primaria en la valoración del paciente con dolor testicular agudo, es la identificación de síntomas y signos que puedan sugerir la existencia de torsión testicular. Ante la mínima sospecha, se debe indicar el traslado del paciente al

servicio de Urgencias para la valoración del paciente por el cirujano de guardia correspondiente.

El diagnóstico de escroto agudo es clínico y no está indicada la realización de pruebas complementarias que puedan retrasar el tratamiento quirúrgico precoz de un posible caso de torsión de testículo.

Las otras dos posibilidades más frecuentes de escroto agudo son: la torsión de hidátide testicular y la epididimitis, en los que el diagnóstico también se establece con la clínica y la exploración física en la mayoría de los casos. La ecografía escrotal y testicular con estudio doppler está indicada en aquellos pacientes con escroto agudo y diagnóstico dudoso, sin síntomas ni signos claros de torsión testicular. Esta servirá como: prueba complementaria que ayude a la valoración del flujo y parénquima testicular, grado de inflamación en los casos de epididimitis severas o detección de un apéndice inflamado en la torsión de apéndices testiculares/epididimarios.

En los cuadros de epididimitis en los niños prepúberes, se indicará tratamiento sintomático con reposo, fármacos antiinflamatorios y analgésicos. El tratamiento antibiótico sistemático no está justificado, salvo en el caso de: sintomatología urinaria, examen de orina patológico o antecedentes que hagan sospechar la presencia de infección de orina.

La epididimitis en el adolescente con vida sexual activa, debe tratarse de forma empírica con pautas de antibioterapia que cubran *N. Gonorrhoeae* y *Clamidia trachomatis*, para cubrir infecciones de transmisión sexual.

En los casos de orquitis/epididimitis con gran componente inflamatorio, evolución tórpida a pesar del tratamiento médico, o aparición de sintomatología general, está indicada la valoración por el servicio de Cirugía, quien valorará la indicación de tratamiento antibiótico intravenoso y la realización de ecografía testicular para el estudio de la afectación del parénquima testicular.

En los pacientes con cuadros clínicos claros de torsión de hidátide testicular, se indicará reposo y tratamiento sintomático con fármacos antiinflamatorios por vía oral. Ante episodios repetidos de torsión de hidátide, el paciente debe

ser referido a las consultas de Cirugía Pediátrica para la valoración de tratamiento quirúrgico.

Así mismo, debe solicitarse la realización de ecografía testicular y la atención por el servicio de Cirugía, en los casos de traumatismo testicular moderado-severo, para la valoración de la afectación parenquimatoso y/o posibles complicaciones que requieran tratamiento quirúrgico, como: ruptura, hematoma a tensión o torsión testicular.

La misma actitud debe seguirse en los casos de tumoración testicular, con el objetivo de descartar la existencia de un posible tumor testicular.

Bibliografía

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

1. Varga J, Zivkovic D, Grebeldinger S, Somer D. Acute scrotal pain in children—ten years' experience. *Urol Int.* 2007; 78: 73-7.
- 2.*** Tekgül HSD S, Kocvara R, et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology. European Association of Urology; European Society for Paediatric Urology. 2017.
- 3.*** Jefferies MT, Cox AC, Gupta A, Proctor A. The management of acute testicular pain in children and adolescents. *BMJ.* 2015; 350: h1563.
- 4.** Sánchez Abuín AdCL A, Aguilar Cuesta R, Molina Vázquez ME. Indicaciones Quirúrgicas en Patología Urológica Pediátrica. *Pediatría Integral.* 2014; XVIII: 739-49.
5. Yerkes EB, Robertson FM, Gitlin J, Kaefer M, Cain MP, Rink RC. Management of perinatal torsion: today, tomorrow or never? *J Urol.* 2005; 174: 1579-82.
- 6.** Kaye JD, Levitt SB, Friedman SC, Franco I, Gitlin J, Palmer LS. Neonatal torsion: a 14-year experience and proposed algorithm for management. *J Urol.* 2008; 179: 2377-83.
7. Somekh E, Gorenstein A, Serour F. Acute epididymitis in boys: evidence of a post-infectious etiology. *J Urol.* 2004; 171: 391-4.
- 8.** Santillanes G, Gausche-Hill M, Lewis RJ. Are antibiotics necessary for pediatric epididymitis? *Pediatr Emerg Care.* 2011; 27: 174-8.
- 9.** Gatti JM, Patrick Murphy J. Current management of the acute scrotum. *Semin Pediatr Surg.* 2007; 16: 58-63.
10. Castro A SME, Castro F, et al. Escroto agudo en el niño. Revisión. *Revista Pediatría Electrónica.* 2010; 7: 1.

- 11.*** Fujita N, Tambo M, Okegawa T, Higashihara E, Nutahara K. Distinguishing testicular torsion from torsion of the appendix testis by clinical features and signs in patients with acute scrotum. *Res Rep Urol.* 2017; 9: 169-74.
- 12.** Santi M, Lava SAG, Simonetti GD, Bianchetti MG, Milani GP. Acute Idiopathic Scrotal Edema: Systematic Literature Review. *Eur J Pediatr Surg.* 2018; 28: 222-6.
- 13.*** Soccorso G, Ninan GK, Rajimwale A, Nour S. Acute scrotum: is scrotal exploration the best management? *Eur J Pediatr Surg.* 2010; 20: 312-5.
14. Lev M, Ramon J, Mor Y, Jacobson JM, Soudack M. Sonographic appearances of torsion of the appendix testis and appendix epididymis in children. *J Clin Ultrasound.* 2015; 43: 485-9.
15. Lam WW, Yap TL, Jacobsen AS, Teo HJ. Colour Doppler ultrasonography replacing surgical exploration for acute scrotum: myth or reality? *Pediatr Radiol.* 2005; 35: 597-600.
16. Kalfa N, Veyrac C, López M, López C, Maurel A, Kaselas C, et al. Multicenter assessment of ultrasound of the spermatic cord in children with acute scrotum. *J Urol.* 2007; 177: 297-301.
- 17.*** Monteilh C, Calixte R, Burjonrappa S. Controversies in the management of neonatal testicular torsion: A meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2018.
- 18.** Lian BS, Ong CC, Chiang LW, Rai R, Nah SA. Factors Predicting Testicular Atrophy after Testicular Salvage following Torsion. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26: 17-21.
- 19.** Gielchinsky I, Suraqui E, Hidas G, Zuaite M, Landau EH, Simon A, et al. Pregnancy Rates after Testicular Torsion. *J Urol.* 2016; 196: 852-5.
20. Arap MA, Vicentini FC, Cocuzza M, Hallak J, Athayde K, Lucon AM, et al. Late hormonal levels, semen parameters, and presence of antisperm antibodies in patients treated for testicular torsion. *J Androl.* 2007; 28: 528-32.

Bibliografía recomendada

- Tekgül HSD S, Kocvara R, et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology. European Association of Urology; European Society for Paediatric Urology. 2017.
- Guía clínica sobre las principales patologías urológicas de la edad pediátrica, elaborada como documento de consenso entre expertos europeos pertenecientes a la Sociedad Europea de Urología Pediátrica (ESPU) y Asociación Europea de Urología (EAU). El cuadro de *Escroto Agudo* se redacta en el capítulo 3.4.
- Jefferies MT, Cox AC, Gupta A, Proctor A. The management of acute testicular pain in children and adolescents. *BMJ.* 2015; 350: h1563.
- Revisión de las guías clínicas europeas, datos de evidencia clínica y documentos de consenso en la práctica clínica urológica y de Medicina General sobre el dolor testicular agudo, en relación a los datos de la clínica y exploración física claves en su diagnóstico. Indicación de los principales datos clínicos en la valoración de la torsión testicular y en su diagnóstico diferencial con el resto de cuadros clínicos de escroto agudo.
- Fujita N, Tambo M, Okegawa T, Higashihara E, Nutahara K. Distinguishing testicular torsion from torsion of the appendix testis by clinical features and signs in patients with acute scrotum. *Res Rep Urol.* 2017; 9: 169-74.
- Evaluación de las características clínicas diferenciales en los cuadros de torsión testicular y torsión de apéndice testicular,

mediante estudio retrospectivo de pacientes con confirmación diagnóstica quirúrgica de ambos cuadros. Se subraya la importancia de los datos epidemiológicos y clínicos en el diagnóstico diferencial; así como de la indicación precoz de tratamiento quirúrgico ante la sospecha clínica de torsión testicular.

- Soccorso G, Ninan GK, Rajimwale A, Nour S. Acute scrotum: is scrotal exploration the best management? *Eur J Pediatr Surg.* 2010; 20: 312-5.
- Estudio retrospectivo de pacientes con diagnóstico de escroto agudo. Revisión de los datos clínicos de los casos operados de escroto agudo y su correlación con el diagnóstico definitivo de torsión testicular o torsión de apéndice testicular durante la exploración quirúrgica, que confirman la importancia del tratamiento quirúrgico precoz en estos casos.
- Monteilh C, Calixte R, Burjonrappa S. Controversies in the management of neonatal testicular torsion: A meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2018.
- Revisión sistemática de las publicaciones en lengua inglesa registradas durante el período 2005-2015, en relación a las indicaciones de tratamiento de la torsión testicular neonatal. Concluyen sobre la indicación de la exploración quirúrgica bilateral de forma sistemática, en estos casos.
- Lian BS, Ong CC, Chiang LW, Rai R, Nah SA. Factors Predicting Testicular Atrophy after Testicular Salvage following Torsion. *Eur J Pediatr Surg.* 2016; 26: 17-21.
- Evaluación de los factores predictores de atrofia testicular tras los cuadros de torsión aguda de testículo (TT), mediante estudio retrospectivo de pacientes con TT en los que se conservó el testículo. Importancia del tiempo de evolución y de datos ecográficos desfavorables durante el episodio agudo, como factores de riesgo de atrofia testicular en el futuro.

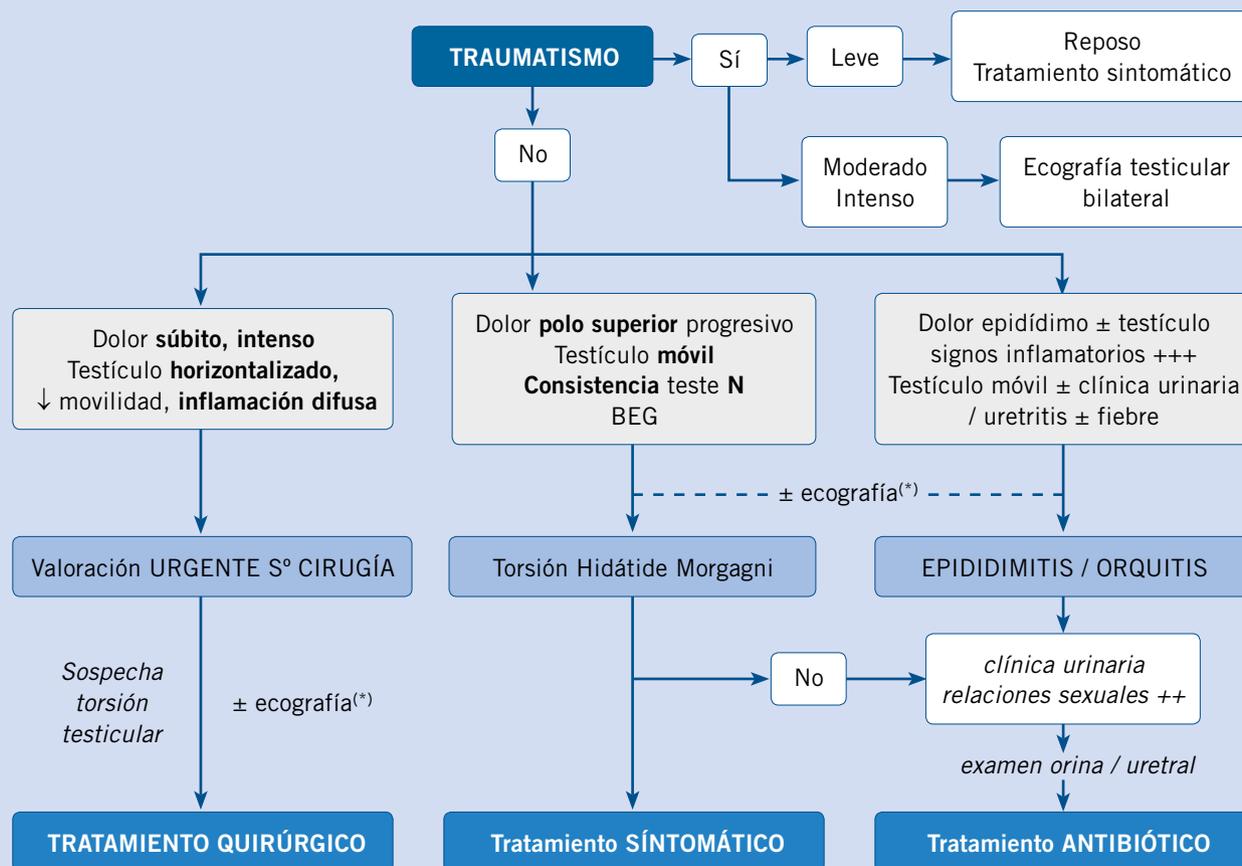
Caso clínico

Paciente de 8 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias por dolor en testículo izquierdo, más intenso en su mitad superior, de intensidad progresiva a lo largo del tiempo, de 10-12 horas de evolución. Refiere aumento del dolor con la deambulación.

A la exploración física, se confirma dolor intenso a la palpación en polo superior del testículo izquierdo, que se encuentra normoposicionado y móvil. A la transiluminación, se observa ligero hidrocele. El reflejo cremastérico está conservado. La exploración del testículo derecho no muestra alteraciones.

Como antecedentes, el paciente refiere infección de vías respiratorias altas, 2 semanas previas al inicio del dolor testicular.

Algoritmo. Dolor testicular agudo



(*) *Ecografía testicular bilateral*: puede estar indicada en aquellos casos en los que se sospeche epididimitis o torsión de apéndices testiculares/epididimarios, para la valoración del estado parenquimatoso, grado de inflamación del testículo y de sus cubiertas; así como del epidídimo. Permite diagnosticar también los signos inflamatorios del apéndice testicular en los pacientes con torsión de hidátide de Morgagni, aunque no sea necesaria para su diagnóstico.

Además, se recomienda la realización de ecografía testicular durante el seguimiento de la epididimitis/orquitis con importante componente inflamatorio; así como en los casos de traumatismo testicular de alto impacto.

En la torsión testicular, el estudio eco-doppler, que muestra ausencia de vascularización arterial del testículo afecto, apoya la sospecha diagnóstica, que debe ser confirmada mediante la exploración quirúrgica. **No se considera una exploración diagnóstica necesaria en estos pacientes, ya que no debe modificar la indicación de tratamiento quirúrgico ante la alta sospecha clínica de torsión testicular.** Además, en los casos asociados a importante componente inflamatorio, la ecografía puede mostrar hipervascularización de las cubiertas testiculares, dando falsos negativos en el diagnóstico de la torsión de testículo.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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”.



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.

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”.

Escroto agudo

9. El escroto agudo se define como el dolor testicular de corto tiempo de evolución, asociado frecuentemente a inflamación escrotal/testicular. En relación a este cuadro, señale la respuesta CORRECTA:

- El hidrocele congénito es la causa más frecuente de dolor testicular agudo en la edad pediátrica.
- El escroto agudo requiere siempre una valoración urgente con ecografía testicular para confirmar el diagnóstico de torsión testicular y asegurar así un tratamiento precoz.
- El edema escrotal idiopático se caracteriza por la inflamación dolorosa de la zona escrotal, asociado a fiebre y empeoramiento del estado general.
- La epididimitis es una causa frecuente de escroto agudo, que requiere tratamiento antibiótico en los casos asociados a infección de orina o ante la sospecha de ETS (enfermedad de transmisión sexual) en el adolescente.
- La púrpura de Schönlein-Henoch constituye una de las causas más frecuentes de dolor testicular agudo, y se define por la triada clásica de: púrpura, artritis y escroto agudo.

10. La torsión testicular se produce por la rotación del cordón testicular sobre su eje vascular, provocando la afectación de la vascularización del testículo. De entre las

siguientes afirmaciones, señale la respuesta CORRECTA:

- La torsión de testículo es la primera causa de escroto agudo en los niños prepúberes.
- El varicocele predispone a la aparición de episodios de torsión testicular durante la adolescencia y la edad adulta.
- La torsión testicular aparece con mayor frecuencia en el periodo perinatal, seguido de la adolescencia, período en el que es menos frecuente.
- La torsión testicular producida intraútero puede dar lugar a un diagnóstico erróneo de criptorquidia durante la exploración del recién nacido. Es bilateral en el 20% de los pacientes.
- El tratamiento de elección de la torsión intermitente es la detorsión manual, que no requiere tratamiento quirúrgico posterior, si se confirma la desaparición de los síntomas.

11. Con respecto a la torsión de hidátide de Morgagni, señale la respuesta INCORRECTA:

- Se produce por la torsión del apéndice testicular (remanente del conducto de Müller), y es la causa más frecuente de dolor testicular agudo durante la infancia.
- La presencia del “punto azul” en el polo superior del testículo es un signo constante y diagnóstica el cuadro de torsión de hidátide de Morgagni.

- Se caracteriza por dolor selectivo en el polo superior del testículo.
- Puede presentarse con hidrocele reactivo asociado.
- Puede requerir tratamiento quirúrgico en casos de episodios recurrentes o persistencia de los síntomas a pesar del tratamiento médico.

12. Señale la afirmación INCORRECTA en relación a la torsión de testículo:

- La torsión testicular intravaginal se produce por una mala fijación del testículo a la túnica vaginal, lo que da lugar a la torsión del testículo sobre el eje del cordón dentro de la vaginal en la bolsa escrotal.
- La torsión testicular extravaginal se produce por la rotación del testículo y de la túnica vaginal sobre el eje del cordón espermático en la región inguinal.
- La torsión extravaginal se presenta de forma característica durante la adolescencia y su tratamiento quirúrgico se realiza mediante abordaje escrotal.
- En la exploración de la torsión testicular, el testículo aparece ascendido y horizontalizado, hallazgo denominado: “signo de Gouverneur”.
- En la exploración de la torsión testicular, el reflejo cremastérico suele estar ausente y la elevación del testículo no mejora el dolor testicular, o incluso empeora: signo de Prehn.

13. Además de la torsión de apéndices testiculares, la epididimitis o la torsión testicular, otras situaciones pueden dar lugar a un cuadro de dolor testicular agudo. En relación al diagnóstico diferencial del escroto agudo, señale la respuesta CORRECTA:

- a. En la valoración del traumatismo testicular, se recomienda la realización de ecografía testicular para valorar la afectación del parénquima testicular o la existencia de otras complicaciones como hematoma o rotura testicular.
- b. En la epididimitis, el ascenso del testículo produce aumento del dolor testicular, y el reflejo cremastérico está ausente.
- c. En la hernia incarcerada, se puede producir dolor testicular irradiado desde la región inguinal, pero nunca se asocia a hidrocele en la zona escrotal, lo que permite hacer el diagnóstico diferencial con otras causas de escroto agudo.
- d. El edema escrotal idiopático produce edema que puede extenderse a la zona perineal, siendo bilateral hasta en el 50% de los pacientes. Con frecuencia existe antecedente de infección viral y/o síndrome febril.
- e. Ante un traumatismo testicular de alto impacto, la ecografía-doppler permite diagnosticar la existencia de hidrocele o hematoma testicular de gran tamaño, que descarta la presencia de torsión testicular.

Caso clínico:

14. En relación a la clínica y diagnóstico de este caso, señale la respuesta CORRECTA:

- a. No se trata de un caso de escroto agudo, ya que no se describe el dolor testicular como de inicio brusco.
- b. La edad del paciente hace sospechar una orquiepididimitis de origen infeccioso.
- c. El dolor testicular localizado sugiere un cuadro de torsión de hidátide de Morgagni, pero la existencia de hidrocele y la ausencia del "punto azul" con la transluminación escrotal, lo descartan.
- d. En este caso y ante la sospecha de torsión testicular, la ecografía testicular estaría contraindicada, ya que retrasaría el diagnóstico, que debe hacerse mediante exploración quirúrgica.
- e. El cuadro más frecuente, en este caso, es la torsión de hidátide de Morgagni.

15. En relación al diagnóstico diferencial del cuadro que presenta este paciente, señale la afirmación INCORRECTA:

- a. La edad referida por el paciente es frecuente en los casos de torsión de hidátide de Morgagni, que se presenta habitualmente en los niños entre los 7 y 12 años de edad.
- b. La localización del dolor en el polo superior del testículo y la ausencia de alteraciones en su

posición, junto a presencia de reflejo cremastérico, orienta hacia el diagnóstico de torsión hidátide de Morgagni, y disminuye considerablemente la probabilidad de torsión testicular.

- c. El dolor testicular localizado, la ausencia de signos inflamatorios testiculares/escrotales y epididimarios importantes, junto a la ausencia de fiebre y/o empeoramiento del estado general, hacen poco probable la orquitis viral.
- d. La presencia de hidrocele y dolor con la deambulación, es consecuencia de la inflamación del apéndice testicular.
- e. En este paciente, estaría indicado el análisis microbiológico de exudado uretral.

16. En relación a la actitud y tratamiento más adecuados en este paciente, señale la afirmación CORRECTA:

- a. En este caso, el tratamiento de elección consiste en reposo y tratamiento sintomático con fármacos antiinflamatorios.
- b. Nunca está indicado el tratamiento quirúrgico.
- c. Se debe iniciar tratamiento antibiótico de amplio espectro hasta la espera de los resultados del cultivo microbiológico de orina y el antibiograma.
- d. Se debe realizar ecografía de control a las 48-72 h para descartar torsión testicular.
- e. En los casos que requieran tratamiento, se realizará orquidopexia bilateral.

Anomalías torácicas

P. Morató Robert, H. Souto Romero

Unidad de Malformaciones Torácicas del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús de Madrid



Resumen

Las anomalías de la pared torácica son un amplio grupo de distintas malformaciones muy variadas y, en ocasiones, mixtas, que ocasionan deformidades en el esternón, costillas y columna dorsal, principalmente. A pesar del importante efecto visual que en ocasiones presentan, la repercusión funcional, tanto cardíaca como pulmonar, es leve o moderada. El grupo más frecuente es el *pectus excavatum*, seguido del *pectus carinatum*.

El diagnóstico correcto y el seguimiento por parte de una unidad especializada mejorarán las expectativas de los padres y se podrá iniciar un tratamiento precoz para mejorar o evitar el progreso de su deformidad, además de ofrecer los últimos tratamientos de los que se dispone.

Abstract

Chest wall malformations are a large group of different anomalies that cause deformities in the sternum, ribs and thoracic spine mainly. Although in many occasions the visual effect is important, functional impact is low or moderate. Pectus excavatum is the most frequent malformation followed by pectus carinatum.

Correct diagnosis and follow-up by an experienced team is important. It will help both patients and their parents and facilitate an early approach to the malformation as well as offering all the advanced therapies that are available.

Palabras clave: Malformaciones pared torácica; *Pectus excavatum*; *Pectus carinatum*; Síndrome de Poland; Síndrome de Currarino Silverman.

Key words: *Chest wall malformations*; *Pectus excavatum*; *Pectus carinatum*; *Poland syndrome*; *Currarino Silverman syndrome*.

Pediatr Integral 2019; XXIII (6): 292–300

Introducción

Las malformaciones de la pared torácica constituyen un grupo variado de defectos que afectan a la caja torácica (costillas, esternón y columna dorsal). Normalmente, estas deformidades están presentes al nacimiento pero, en ocasiones, se muestran por primera vez o se exacerban en la adolescencia⁽¹⁾.

La conformidad de la caja torácica, que relaciona el esternón con las vértebras torácicas mediante las costillas, es la causante de que anomalías de rotación o deformidad esternal produzcan un cierto grado de deformidad de la columna. Igualmente en la escoliosis, podemos encontrar deformidades costales y rotaciones esternales.

Clasificación de las malformaciones de la pared torácica

A lo largo de los años, han sido muchos los autores que han intentado organizar en diferentes categorías, la variedad de defectos que se pueden encontrar.

Podemos ver, de esta manera, en la literatura, multitud de clasificaciones (las primeras se remontan a mediados del siglo XIX), aunque la más ampliamente utilizada en el ámbito experto es la publicada por Acastello y Garrido en 2009, que organiza los defectos en función de su origen anatómico⁽²⁾ (Fig. 1).

De acuerdo con esta norma, los clasificaremos en 5 tipos:

1. Defectos cartilagosos.

2. Defectos costales.
3. Defectos condrocostales.
4. Defectos esternales.
5. Defectos clavículo-escapulares.

Unidades de malformaciones torácicas

Estos pacientes deben ser controlados en una unidad experta en malformaciones torácicas y con experiencia quirúrgica demostrada. Son pacientes complejos que muchas veces van a asociar, además del defecto torácico, otras patologías.

Debe ser un equipo multidisciplinar, desde el punto de vista quirúrgico, con: cirujanos pediátricos/torácicos, traumatólogos y cirujanos plásticos, y desde el punto de vista médico, con: radiólogos,

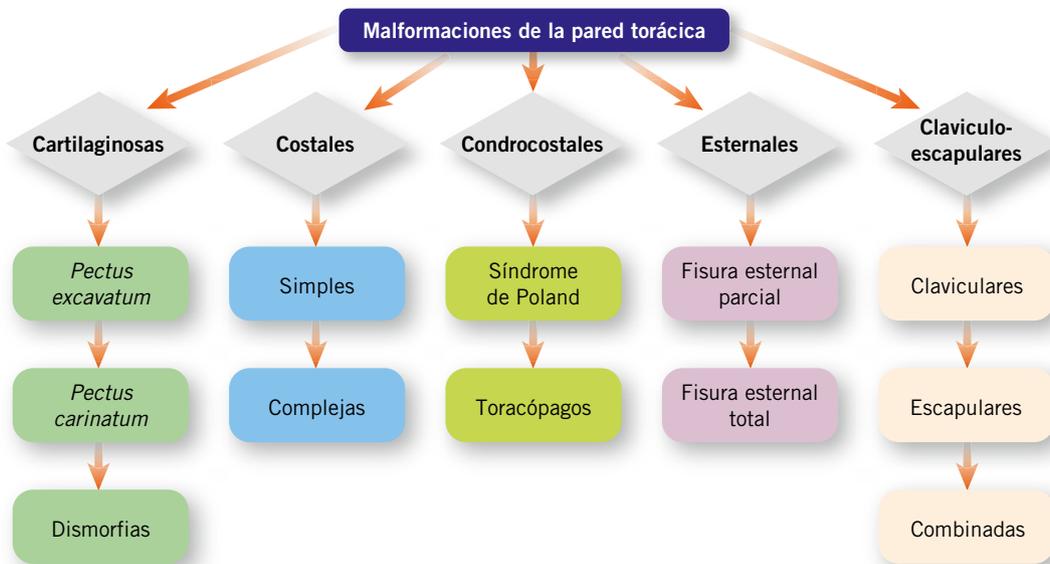


Figura 1. Algoritmo de malformaciones de la pared torácica.

anestesiólogos, cardiólogos, neumólogos y ortopedas. No hay que olvidar también que muchos de estos pacientes van a tener una indicación quirúrgica por un defecto estético que provoca en ellos una afectación psicológica. Debemos ser capaces de conectar con el paciente, para poder detectar las posibles angustias que le produce su patología; ya que, en un elevado número, la afectación física es muy leve, pero la psicológica muy elevada. Tenemos la obligación, en todos los casos, de ofrecerles la mejor solución sea quirúrgica o no.

En nuestra unidad, recomendamos una primera consulta en el momento del diagnóstico, donde se hablará con los padres o con el propio paciente, en caso de que este sea capaz de comprender la información. En esta primera consulta, se explicará el defecto en concreto y se les recomendará la importancia de la

realización de deporte, sobre todo de tren superior (natación, judo, balonmano, baloncesto, gimnasia deportiva, tenis...). Con la práctica continua de deporte, conseguimos evitar, en ocasiones, que progrese el defecto, pero siempre conseguimos una mejora en su musculatura torácica que: ayuda a disimularlo, aumenta la autoestima del paciente y proporciona una complejión del tórax que nos ayudará mucho en el supuesto de tener que llegar a la cirugía.

Se realizarán visitas anuales en la infancia y cada 4-6 meses en la adolescencia, debido a que es en esa edad, cuando el crecimiento se dispara, pudiendo descontrollar la morfología de la malformación. Este seguimiento más estrecho nos permite controlar las variaciones del tórax y diagnosticar los problemas psicológicos que con más frecuencia aparecen en esta etapa (Fig. 2).

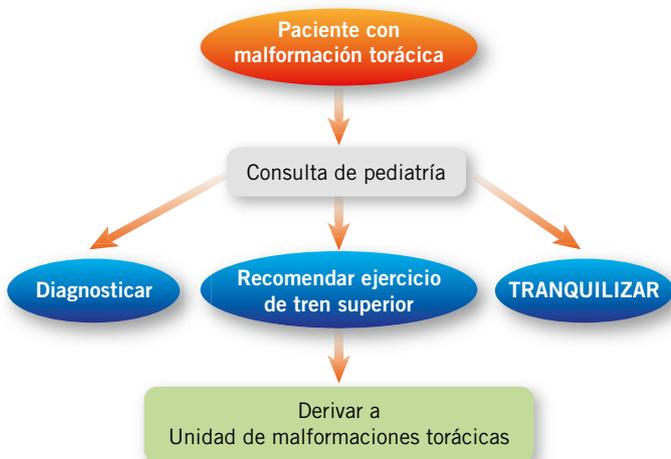


Figura 2. Algoritmo de paciente con malformación torácica.

Estudios complementarios

La evaluación de estos pacientes incluirá determinadas pruebas, encaminadas tanto a conocer la anatomía del defecto como a estudiar las posibles alteraciones funcionales que estén provocando en el paciente.

En general, se reservan las técnicas radiológicas que implican radiación para pacientes con defectos óseos muy complejos. La radiografía simple de tórax en proyección anteroposterior y lateral ha sido sustituida por el TC con bajas dosis de radiación, para ver tanto las estructuras óseas (costillas y esternón) como corazón, pulmones y estructuras vasculares⁽³⁾. Es útil también para medir el índice de Haller (IH), que es el cociente entre los diámetros transversal y anteroposterior del tórax. Este índice es el más utilizado en la práctica clínica (los pacientes con *pectus excavatum* suelen tener $IH > 3,5$), aunque un IH bajo no excluye el diagnóstico ni la indicación quirúrgica (Fig. 3).

En la actualidad, en muchos de los centros especializados, se ha sustituido el TC por la resonancia magnética cardíaca (RMN-c) en el estudio diagnóstico prequirúrgico. La RMN-c, aunque tenga menor resolución en la definición anatómica del plano óseo, supera a la ecocardiografía en el estudio cardiovascular, tanto anatómico como funcional del corazón y, sobre todo, su ausencia de radiación la hacen muy adecuada en el paciente pediátrico^(4,5).



Figura 3. Mediciones de diámetros e índices torácicos, así como de rotación esternal.

Últimamente, se han desarrollado escáneres en 3D que permiten medir el defecto de una manera bastante precisa mediante captadores que emplean franjas luminosas. Es rápido y no emite radiación, por lo que puede ser usado ambulatoriamente en la consulta para el seguimiento de los pacientes, con la limitación de que nos muestra únicamente la forma anatómica y no las estructuras internas del tórax⁽⁶⁾.

A la mayoría de los pacientes y a todos los que van a ser sometidos a una corrección quirúrgica, se les realiza un estudio de su función cardíaca (ecocardiograma o RMN-c) y respiratoria (espirometría).

Pectus excavatum (PE)

Es la malformación de la pared torácica más frecuente. Se observa en 1 de cada 300 recién nacidos vivos, con una relación 5 a 1 en varones⁽⁴⁾ y se da con mayor frecuencia en la raza blanca. Se encuentra una incidencia familiar del 40%⁽⁷⁾. Aunque, en la mayoría de los casos, el defecto es congénito y se empieza a hacer visible lentamente a lo largo del primer año de vida, hasta el 15% de los pacientes refieren la aparición del *pectus* con el desarrollo en la adolescencia.

Se encuentra asociación en un tercio de los pacientes con PE, con síndromes u otras enfermedades, siendo los más frecuentes: el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers Danlos o el síndrome de Down. También, se relaciona con alguna malformación cardíaca congénita en un porcentaje variable, que va desde el 0,2 al 11,5% de los pacientes, según las distintas publicaciones, así como a diferentes enfermedades respiratorias⁽⁸⁾.

Morfológicamente, el defecto consiste en una depresión de la pared

torácica anterior y el esternón, con un anormal desarrollo lateral de los cartílagos costales. El punto de depresión máxima de esa concavidad característica suele encontrarse en la parte inferior del esternón⁽⁸⁾. Con respecto a la simetría del defecto, la mayoría de los pacientes (hasta el 80%) presenta hundimiento mayor en el lado derecho, lo que conlleva un mayor o menor grado de rotación esternal⁽⁷⁾. Es importante también saber que la deformidad puede mantenerse más o menos estable durante la infancia y progresar muy rápidamente durante la pubertad.

El paciente tipo con PE es alto y delgado y se presenta con una postura muy característica de marcada cifosis dorsal, poca lordosis lumbar y con los hombros hacia delante (Figs. 4 y 5).

Las alteraciones funcionales en los pacientes con *pectus excavatum*, han sido ampliamente estudiadas. En el

estudio, van a presentar una disminución de la capacidad vital y del volumen espiratorio forzado, con un patrón típico restrictivo en la espirometría^(9,10). En los últimos años, se han publicado revisiones sistemáticas⁽¹¹⁾ con un mayor número de pacientes, que muestran mejoría en pacientes operados en: tolerancia al ejercicio físico, mejora de la mecánica respiratoria y de los patrones restrictivos de la espirometría, así como disminución de la compresión cardíaca al levantar el esternón y la pared anterior del tórax.

Con respecto al tratamiento, tendremos que diferenciar las medidas conservadoras y ortopédicas de las opciones quirúrgicas. Salvo en PE muy severos que sí provoquen sintomatología y alteraciones funcionales, la indicación de tratar el PE será consecuencia de la repercusión psicológica que le ocasione al paciente y se realizará, en general, cuando nos lo solicite.

Una de las primeras medidas que tenemos que tomar con estos pacientes, es incentivar la modificación de la postura. Es importante intentar que corrijan la posición de los hombros y también se le indicará la realización de deporte (en especial, aquellos que fuercen el tren superior haciendo hincapié en la natación) para conseguir este objetivo de corrección postural, a la vez, que se consigue mejorar la musculatura pectoral. Aunque no hay estudios publicados que demuestren resultados significativos, la repetición de ejercicios de Valsalva forzados se ha visto que ayuda a mejorar



Figura 4. *Pectus excavatum* asimétrico.



Figura 5. *Pectus excavatum* simétrico.



Figura 6. Campana de vacío.

el defecto, especialmente en tórax aún no rígidos.

A pesar que hace más de cien años se describió la posibilidad de aplicar vacío en la pared torácica para elevar el esternón, no ha sido hasta las últimas décadas cuando se han desarrollado materiales y técnicas para tratar, de manera conservadora y en su domicilio, a los pacientes de PE.

La campana de vacío consiste en un dispositivo que el paciente usará ambulatoriamente y a diario un tiempo determinado con el que se consigue, mediante succión, levantar el esternón corrigiéndose el defecto^(12,13). Este tratamiento va a depender de la adhesión al mismo de los pacientes, puesto que la succión mantenida en el tiempo es molesta y pueden encontrarse efectos locales, como irritación e incluso quemaduras que provocan el abandono. No existen recomendaciones estándar ni para la indicación del uso de la campana



Figura 8. Imagen del paciente en quirófano y la visión toracoscópica del paso de la barra a través del mediastino.



Figura 7. Campana de vacío para elevar el esternón en quirófano.

ni del número de horas que el paciente debe tenerla puesta a diario. Los mejores resultados se han conseguido en pacientes menores de 11 años, con menor profundidad del defecto (menor a 1,5 cm) y con un uso de un mínimo de 12 meses consecutivos⁽¹⁴⁾ (Fig. 6).

La cirugía correctora del PE se indicará siempre que el paciente lo solicite y rechace, no sea posible su uso o no haya dado resultado la campana de vacío.

En la actualidad, el abordaje mínimamente invasivo descrito en 1997 por Donald Nuss (técnica de Nuss), es la técnica que más ampliamente se utiliza por los cirujanos en todo el mundo para la corrección del PE^(15,16). Consiste en la colocación de una barra metálica retroesternal que levantará el defecto y que se colocará a través de dos incisiones bastante estéticas en la pared lateral del tórax. Esta cirugía se realizará bajo anestesia general y, en la actualidad, se realiza con un control toracoscópico del paso obligatorio del material entre el pericardio y el esternón deprimido. Para mayor seguridad, en este paso crítico, se han desarrollado distintas técnicas para conseguir una elevación esternal intraoperatoria que facilite este paso. El conocimiento y uso de cualquier método que facilite esta difícil maniobra se ha convertido en obligatorio para el cirujano que realice este tipo de cirugía^(16,17). En defectos de gran longitud o en casos severos, puede ser necesaria la colocación de dos o más barras (Figs. 7 y 8).

Con la mejora de técnicas para el control del dolor, tanto intra como postoperatorio, se ha conseguido reducir la estancia hospitalaria y aumentar la satisfacción de los pacientes operados.

El paciente operado deberá evitar realizar esfuerzos, coger peso y tendrá

que dormir en decúbito supino durante 6 semanas. A partir de la sexta semana, podrá comenzar sus actividades normales y, a partir de los 3 meses, se iniciará otra vez en la actividad deportiva.

El paciente será portador de esta barra durante una media de tres años, tras los cuales se retirará en otro procedimiento bajo anestesia general. Los porcentajes de recidiva del PE son menores cuanto mayor tiempo ha permanecido la barra en el tórax, siendo excepcional la recaída del PE a partir de los 36 meses⁽⁸⁾. La cirugía de retirada es obligatoria por varios motivos: imposibilidad de realizar una reanimación cardiopulmonar en caso de ser necesaria, rechazo del material con el paso del tiempo o el aumento de la posibilidad de infección de la barra entre otras (Figs. 9 y 10).

Aunque esta técnica está ampliamente extendida y se usa en pacientes que se operan en la edad adulta, en casos de PE secundarios a cirugías que hayan requerido esternotomías pre-



Figura 9. Paciente antes de la cirugía.



Figura 10. Mismo paciente tras la cirugía.

vias o incluso en recidivas de técnicas de Nuss, los mejores resultados, tanto en estética como en menor número de complicaciones, se obtienen en pacientes adolescentes con el tórax aún flexible (Figs. 11 y 12).

Otras posibilidades quirúrgicas de las que disponemos son: la técnica de Ravitch y sus modificaciones, que consisten en una resección total o parcial de los cartílagos costales afectados en el defecto, seguido de una esternotomía parcial transversa para corregir su posición mediante tornillos o placas. La taulinoplastia o *pectus up* es otra muy buena posibilidad terapéutica, sin necesidad de esternotomía. Todas estas técnicas, a pesar de ser seguras y resolutivas, nos obligan a realizar una cicatriz de mayor o menor tamaño en medio del tórax y, por tanto, no son la primera elección en pacientes cuya mayor preocupación es la estética de su tórax.

Pectus carinatum

Es la segunda malformación de la pared torácica en frecuencia⁽²⁾. Consiste en un defecto caracterizado por la protrusión del esternón, asociada o no a la de cartílagos costales hacia fuera de la parrilla costal.

Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino y se puede clasificar en 3 subtipos, si tomamos de medida la línea entre ambas mamilas: superior, medio (el más frecuente) e inferior. Así mismo, cada uno de estos subtipos puede dividirse en simétrico y asimé-



Figura 11. Precirugía en quirófano.



Figura 12. Poscirugía en quirófano.

trico según esté el defecto en la línea media o en uno de los dos lados, con la consiguiente rotación esternal (Figs. 13 y 14).

Se han descrito formas familiares y se asocia también a otros síndromes como: Morquio, Down y Marfan.

El defecto, aunque congénito, suele hacerse evidente a partir de los 7-9 años y suele aumentar con el crecimiento en la adolescencia y, en las mujeres, suele provocar una posición no simétrica de las mamas. Al no existir una repercusión funcional respiratoria en casi ninguno



Figura 13. Pectus carinatum.



Figura 14. Pectus carinatum asimétrico.



Figura 15. Corsé de compresión.

de estos pacientes, la causa que nos lleva a tratarlos, en la mayoría de los casos, es la preocupación estética que suele ser, además, el principal motivo de consulta. Otros menos frecuentes son: el dolor con la movilización del tronco o los traumatismos deportivos en la parte que protruye.

El tratamiento de esta malformación va a ser principalmente ortopédico, con un corsé compresor que el paciente tendrá que llevar durante una media de 9-18 meses, la mayor cantidad de horas que le sea posible. Es fundamental que el niño lo solicite, puesto que el cumplimiento terapéutico es básico para alcanzar el éxito.

Con el desarrollo de corsés de compresión, que consisten en una especie de chaleco con una placa que ejerce una compresión continua y progresiva del esternón, de forma anteroposterior, provocando un aumento del diámetro del tórax, ensanchándolo lateralmente, se consigue poco a poco una remodelación completa del tórax. Con este tipo de corsés, que requieren un ajuste periódico de la presión que se ejerce, se ha conseguido reducir el tiempo de tratamiento con muy buenos resultados^(18,19). Suele indicarse a partir de los 10 años y suele ser muy útil, mientras los pacientes desarrollan su crecimiento en la adolescencia, puesto que en pacientes mayores (a partir de los 16 años de media) el tórax se vuelve rígido y la compresión no es tan eficaz en la corrección. El uso de los escáneres 3D en las consultas de unidades especializadas, permite al paciente apreciar con más facilidad el progreso en la corrección del *pectus*, lo



Figura 16. Tras corsé de compresión.

que ayuda en la adherencia al tratamiento⁽²⁰⁾ (Figs. 15 y 16).

En pacientes que rechazan el tratamiento ortopédico, cuando este haya fracasado o cuando el corsé ya no sea una opción posible, existen opciones quirúrgicas⁽²¹⁾, como la esternocostoplastia de Ravitch (resección de los cartílagos afectados, sumada o no a una esternotomía) o la técnica de Abramson (colocación de una barra supraesternal con compresión anteroposterior, al contrario que en la técnica de Nuss). El paciente debe ser consciente de que el defecto será sustituido por cicatrices que, en determinados casos, pueden resultar poco estéticas (Figs. 17 y 18).

Síndrome de Currarino-Silverman

Es una malformación esternal que, en muchas ocasiones, se diagnostica de *pectus excavatum* y en otras de *carinatum*, ya que se considera una malformación mixta.



Figura 19. Síndrome de Currarino.



Figura 17. Cirugía del *pectus carinatum*.



Figura 18. Mismo paciente tras cirugía.

Se puede apreciar una deformidad con forma de herradura, si observamos al paciente frontalmente y una convexidad superior con depresión inferior del esternón de manera bastante simétrica. Al existir una osificación prematura del esternón, esta malformación va a ser muy rígida y no susceptible a corrección con corsé, por lo que estos pacientes son subsidiarios de tratamiento quirúrgico en el caso de solicitarlo (Figs. 19 y 20).



Figura 20. Síndrome de Currarino.

Síndrome de Poland

Con una incidencia aproximada de 1 por cada 30.000 recién nacidos vivos, el síndrome de Poland es una condición muy poco frecuente.

La etiología no está clara y se siguen estudiando los mecanismos etiopatogénicos, entre los cuales destaca: la hipótesis del insulto vascular o alteraciones en genes que regulan las etapas embriológicas iniciales, en especial en la formación de los músculos pectorales y el esqueleto óseo⁽²²⁾.

Es más frecuente su presentación de manera aislada, aunque también se asocia a otros síndromes como: Klippel-Feil, Moebius o a la secuencia de Pierre-Robin, entre otros. Se han descrito también casos familiares.

La presentación, en la mayoría de los casos, es unilateral. Este síndrome consiste en la aparición de anomalías torácicas y del miembro superior ipsi-

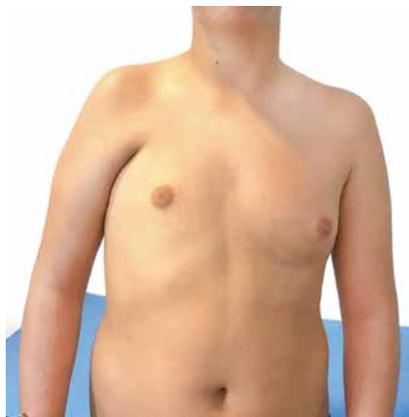


Figura 21. Síndrome de Poland.

lateral (la mano con mayor frecuencia). Son múltiples las presentaciones clínicas que nos podemos encontrar en función de la etapa de la embriogénesis que se haya visto afectada, provocando este amplio rango de variabilidad, a veces, un retraso en el diagnóstico, ya que los defectos que pueden verse van desde una simple hipoplasia en una mama, hasta la agenesia completa del miembro superior o ausencia de múltiples costillas, agenesia esternal o *pectus excavatum*, entre otras. En casi una décima parte de los pacientes, se ha descrito una dextrocardia⁽²²⁾.

El diagnóstico es clínico, observándose una asimetría del tórax más o menos evidente, generalmente con una depresión anterior infraclavicular. El resto de músculos de la espalda y del brazo van a realizar una compensación que hará que la ausencia de la movilidad del miembro superior sea excepcional (Figs. 21 y 22).

Se realizarán estudios radiológicos como: ecografía de los músculos de la pared torácica o TAC de tórax, para el estudio de las anomalías costales y como ayuda en la planificación de una futura cirugía.

El tratamiento de este tipo de pacientes es quirúrgico y el propósito fundamental del mismo suele ser mejorar la estética del defecto. El manejo debe ser multidisciplinar entre cirujanos pediátricos o torácicos y cirujanos plásticos. Suele esperarse al término del crecimiento del paciente, si la presentación clínica lo permite. En los pacientes con afectación de la mano, se requerirá un manejo especial orientado a aumentar la funcionalidad, que va a consistir principalmente en la liberación de sindactilias



Figura 22. Síndrome de Poland.

(corrección a los 3-4 años) y apertura de la primera comisura (corrección al primer año de edad).

Son múltiples y, en algunos casos, muy complejas las técnicas quirúrgicas descritas, pero el propósito fundamental será conseguir una simetría torácica con el lado no afecto^(23,24). La ausencia de músculos de la pared se corregirá con colgajos musculares (el músculo dorsal ancho es el más frecuentemente utilizado) o prótesis. La hipoplasia o ausencia mamaria se corregirán usando: prótesis, rellenos con grasa del paciente o reconstrucciones mamarias complejas con colgajos microquirúrgicos y, en los casos en los que se encuentre una afectación de la pared ósea y cartilaginosa, se puede recurrir a modelos costales de titanio u otros materiales e, incluso, a esternocostoplastias, según técnicas de Nuss o Ravitch, entre otras.

Bibliografía

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

- 1.* Obermeyer RJ, Goretsky MJ. Chest wall deformities in pediatric surgery. *Surg Clin North Am.* 2012; 92: 669-84.
2. Acastello E, Garrido P. Actualización de la clasificación de las malformaciones congénitas de la pared torácica: 22 años de experiencia en un hospital pediátrico. *Rev. Med. Clin. Condes.* 2009; 20: 758-67.
3. Mak SM, Bhaludin BN, Naaseri S, Di Chiara F, Jordan S, Padley S. Imaging of congenital chest wall deformities. *Br J Radiol.* 2016; 89: 20150595.
4. Dore Reyes M, De La Torre C, Bret Zurita M, Triana Junco P, Jiménez Gómez J, Romo Muñoz M, et al. Benefits of magnetic resonance for the study of pectus excavatum in children: initial experience. *Cir Pediatr* 2017; 30: 71-6.
5. Lo Piccolo R, Bongini U, Basile M, Savelli S, Morelli C, Cerra C, et al. Chest fast MRI: an imaging alternative on pre-operative evaluation of Pectus Excavatum. *J Pediatr Surg.* 2012; 47: 485-9.
6. Taylor JS, Madhavan S, Szafer D, Pei A, Koppolu R, Barnaby K, et al. 3D Optical Imaging for Pectus Excavatum Assessment. *Ann Thorac Surg.* 2019; 108: 1065-71.
7. Kelly RE, Quinn A, Varela P, Redlinger RE, Nuss D. Dymorphology of chest wall deformities: frequency distribution of subtypes of typical pectus excavatum and rare subtypes. *Arch Bronconeumol.* 2013; 49: 196-200.

8. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly RE. Pectus excavatum from a pediatric surgeon's perspective. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016; 5: 493-500.
9. Frantz FW. Indications and guidelines for pectus excavatum repair. *Curr Opin Pediatr.* 2011; 23: 486-91.
10. Redlinger RE, Kelly RE, Nuss D, Goresky M, Kuhn MA, Sullivan K, et al. Regional chest wall motion dysfunction in patients with pectus excavatum demonstrated via optoelectronic plethysmography. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 1172-6.
- 11.* Jaroszewski DE, Velazco CS, Pulivarthi VSKK, Arsanjani R, Obermeyer RJ. Cardiopulmonary Function in Thoracic Wall Deformities: What Do We Really Know? *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* 2018; 28: 327-46.
12. Patel AJ, Hunt I. Is vacuum bell therapy effective in the correction of pectus excavatum? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019.
13. Haecker F-M, Mayr J. The vacuum bell for treatment of pectus excavatum: an alternative to surgical correction? *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg.* 2006; 29: 557-61.
14. Obermeyer RJ, Cohen NS, Kelly RE, Ann Kuhn M, Frantz FW, McGuire MM, et al. Nonoperative management of pectus excavatum with vacuum bell therapy: A single center study. *J Pediatr Surg.* 2018; 53: 1221-5.
15. Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 545-52.
16. Nuss D, Obermeyer RJ, Kelly RE. Nuss bar procedure: past, present and future. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016; 5: 422-33.
17. Haecker F-M, Krebs T, Kocher GJ, Schmid RA, Sesia SB. Sternal elevation techniques during the minimally invasive repair of pectus excavatum. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2019; ivz142, <https://doi.org/10.1093/icvts/ivz142>.
- 18.* Martinez-Ferro M, Bellia Munzon G, Fraire C, Abdenur C, Chinni E, Strappa B, et al. Non-surgical treatment of pectus carinatum with the FMF® Dynamic Compressor System. *J Vis Surg.* 2016; 2: 57.
19. Jung J, Chung SH, Cho JK, Park S-J, Choi H, Lee S. Brace compression for treatment of pectus carinatum. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012; 45: 396-400.
20. Kelly RE, Obermeyer RJ, Kuhn MA, Frantz FW, Obeid MF, Kidane N, et al. Use of an Optical Scanning Device to Monitor the Progress of Noninvasive Treatments for Chest Wall Deformity: A Pilot Study. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018; 51: 390-4.
21. Cohee AS, Lin JR, Frantz FW, Kelly RE. Staged management of pectus carinatum. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 315-20.
- 22.* Romanini MV, Calevo MG, Puliti A, Vaccari C, Valle M, Senes F, et al. Poland syndrome: A proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg.* 2018; 27: 189-99.
23. Dingeldein MW, Lu CJ, Kim AW, Ostric S, Liptay MJ, Holterman MJ. Simultaneous costal cartilage-sparing modified Ravitch procedure and latissimus dorsi transfer for chest wall deformity repair in Poland's syndrome. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: e29-32.
24. Manzano Surroca M, Parri F, Tarrado X. Poland Sequence: Retrospective Analysis of 66 Cases. *Ann Plast Surg.* 2019; 82: 499-511.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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".

Caso clínico 1

Paciente de 14 años que acude a consulta por presentar, desde temprana edad, malformación torácica. No presenta antecedentes familiares de deformidades torácicas. El paciente realiza deporte con asiduidad y no presenta sintomatología alguna. No tiene antecedentes quirúrgicos, ni médicos de interés.

A la exploración, objetivamos una buena musculatura torácica con una protrusión superior del esternón, seguido de un hundimiento del mismo y nos llama la atención la forma de arco de medio punto que forman sus costillas. También nos sorprende la rigidez de la deformidad que nos impide la compresión de la parte más protruyente (Figs. 23 y 24).



Caso clínico 2

Varón de 5 años que nos consulta por malformación torácica desde recién nacido, que se agudiza con la inspiración profunda. Los padres presentan gran ansiedad por la patología del niño, a pesar de que su desarrollo es rigurosamente normal.

No tiene antecedentes médicos de interés y solo ha sido operado de fimosis.

A la exploración, objetivamos un hundimiento esternal y de las costillas afectadas, que aumenta en la inspiración. Flexibilidad normal del tórax y no encontramos puntos dolorosos (Figs. 25 y 26).





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.

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".

Anomalías torácicas

17. ¿Cuál de las siguientes respuestas es FALSA con respecto a las malformaciones torácicas?

- a. Las deformidades del esternón nunca condicionan deformidades vertebrales.
- b. Existen un gran número de tipos y grados de malformaciones torácicas.
- c. Normalmente, la anomalía torácica está presente en el primer año de vida.
- d. Recomendamos el estudio y seguimiento en unidades especializadas en malformaciones torácicas.
- e. La mayoría no precisa tratamiento quirúrgico.

18. En el *pectus excavatum*:

- a. Los pacientes no deben realizar deporte.
- b. Hay que realizar en todos los pacientes un TAC o RMN.
- c. Hay que tranquilizar a los padres.
- d. El corsé de compresión consigue buenos resultados.
- e. Nunca hay afectación cardíaca.

19. En el *pectus excavatum*:

- a. La colocación de la barra de Nuss es la única opción terapéutica.
- b. Es una malformación tipo I (cartilaginosas), en la que se

produce un sobrecrecimiento de los cartílagos costales que provoca una elevación del esternón.

- c. La campana de vacío, en ocasiones, mejora el *pectus carinatum*.
- d. La natación regular, 3 días por semana, corrige totalmente el *pectus excavatum*.
- e. La gran mayoría de los pacientes no requieren, ni demandan tratamiento quirúrgico.

20. Con respecto al *pectus carinatum*, elige la respuesta FALSA:

- a. Es la segunda malformación torácica en frecuencia.
- b. No existe tratamiento quirúrgico.
- c. El corsé de compresión obtiene buenos resultados.
- d. El corsé de compresión precisa estar colocado el mayor número de horas al día.
- e. Es más frecuente en varones.

21. Un paciente en el que objetivamos una agenesia del pectoral mayor:

- a. Es un síndrome de Currarino Silverman.
- b. No debe realizar deporte.
- c. Precisa de una exploración exhaustiva de: la pared torácica, la mama, el brazo, la mano, etc.
- d. La colocación de una barra según la técnica de Nuss, corrige el defecto.
- e. Siempre se asocia a sindactilia.

Casos clínicos

22. Con respecto al paciente del CASO clínico 1:

- a. Es un *pectus carinatum*.
- b. Es un *pectus excavatum*.
- c. Es un síndrome de Currarino Silverman.
- d. Es un síndrome de Poland.
- e. Todas son correctas.

23. El paciente del CASO clínico 2:

- a. Es un *pectus carinatum*.
- b. Es un *pectus excavatum*.
- c. Es un síndrome de Currarino Silverman.
- d. Es un síndrome de Poland.
- e. Todas son correctas.

24. En el CASO clínico 2:

- a. Debemos tranquilizar a los padres y valorar remitir a una unidad con experiencia.
- b. Debemos insistir en la práctica de deportes, que principalmente fortalezcan: brazos, tórax, abdomen y espalda.
- c. No precisa cirugía urgente.
- d. Hay que revisar periódicamente a este tipo de pacientes, para poder objetivar la evolución de su deformidad con el crecimiento y ofertar en cada momento de su desarrollo el tratamiento óptimo.
- e. Todas son correctas.

Malformaciones congénitas digestivas

S. Barrena Delfa*, A.L. Luis Huertas**

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

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



Resumen

Las malformaciones congénitas del tracto digestivo constituyen un espectro variado de patologías, que incluyen: la aparición de atresias o estenosis del tubo digestivo, duplicaciones del tracto intestinal, mal posicionamiento de estructuras o deformidades anatómicas que pueden provocar alteraciones, tanto en el periodo neonatal como a lo largo de la infancia. La mayoría de las malformaciones digestivas se presentan únicas, aunque muchas de ellas asocian alteraciones en otros órganos o sistemas, o bien síndromes o alteraciones genéticas, que condicionan el pronóstico de la enfermedad del niño con malformación.

Muchas de las malformaciones digestivas se diagnostican prenatalmente; si bien, en ocasiones, no se identifican hasta el nacimiento o incluso más tarde. En el presente capítulo, se van a tratar las malformaciones digestivas más frecuentes, como: la atresia de esófago, las atresias intestinales y duodenales, la atresia anorrectal, el divertículo de Meckel, la malrotación intestinal y los defectos de la pared abdominal, así como el diagnóstico prenatal de las mismas.

Abstract

Congenital malformations of the gastrointestinal tract constitute a wide spectrum of pathologies that include the appearance of atresias or stenosis of the gastrointestinal tract, duplications of the intestine, poor positioning of structures or anatomical deformities that can cause alterations both in the neonatal period and throughout childhood.

Most of the digestive malformations are isolated, although many of them associate anomalies in other organs or systems, or syndromes or genetic abnormalities, which condition the prognosis of the disease of the child with a malformation.

Whilst many of them are diagnosed antenatally, others are not identified until birth, or even later.

In this article the most frequent digestive malformations, such as esophageal atresia, intestinal and duodenal atresias, anorectal atresia, Meckel's diverticulum, intestinal malrotation and abdominal wall defects, as well as the antenatal diagnosis will be discussed.

Palabras clave: Atresia esofágica; Atresia intestinal; Atresia anal; Atresia duodenal; Malrotación intestinal.

Key words: Esophageal atresia; Intestinal atresia; Anal atresia; Duodenal atresia; Intestinal malrotation.

Diagnóstico prenatal de las malformaciones digestivas

El diagnóstico prenatal de las malformaciones digestivas cada vez es más acertado, gracias a herramientas de control ecográfico prenatal y resonancia magnética fetal.

Actualmente, el control del embarazo es realizado en la mayoría de los países desarrollados, como el nuestro, siendo habituales la ecografía prenatal tanto en el primer

como en el segundo trimestre; estas dos ecografías diagnósticas permiten detectar la mayoría de las anomalías fetales. En el caso del tracto gastrointestinal, el diagnóstico es más limitado. Como consecuencia de esto, la mayoría de las obstrucciones intestinales no son identificadas hasta el final de la gestación o incluso después del nacimiento.

En aquellos casos en los que existan dudas diagnósticas o que sea necesaria una mayor precisión, existen pruebas que la aportan, como los test genéticos o la resonancia magnética fetal.

Existen peculiaridades diagnósticas prenatales, dependiendo del tipo de patología existente:

- *Atresia de esófago:* el diagnóstico prenatal de la atresia esofágica es aproximadamente de un 30% según las series, ya que el esófago es un órgano difícil de visualizar prenatalmente. Se puede sospechar mediante signos indirectos como el polihidramnios, que aparece en aproximadamente un 50% de los casos⁽¹⁾. Otros signos, como la ausencia de cámara gástrica, parecen estar más relacionados con la atresia sin fistula.

- **Atresia duodenal:** su diagnóstico suele ser más preciso y se llega a él en un 75% de los casos. El signo prenatal clásico es la “doble burbuja”, que consiste en la dilatación de la cámara gástrica y el duodeno proximal dilatado. Habitualmente, también se asocia a polihidramnios. Un tercio de ellos se asocia con trisomía 21.
- **Obstrucción intestinal:** algunas malformaciones como las atresias intestinales distales debutan con signos de obstrucción intestinal prenatal. Los hallazgos son asas distendidas y peristálticas, acompañados de polihidramnios. No siempre la presencia de asas dilatadas se corresponde con malformaciones congénitas, en ocasiones, es un signo de otras enfermedades como la fibrosis quística⁽²⁾.
- **Quistes de duplicación intestinal:** este tipo de malformaciones congénitas son raras y pueden aparecer a lo largo del tracto gastrointestinal. Son estructuras tubulares o quísticas de tamaño variable, ocasionalmente aisladas o asociadas con otras

malformaciones gastrointestinales. Es importante, en estos casos, que se realice un diagnóstico diferencial con otras patologías como: los quistes broncogénicos, las malformaciones congénitas de vía aérea u otros quistes localizados en el abdomen⁽³⁾.

- **Malformación anorrectal:** el ano y el recto son estructuras difícilmente visibles en la ecografía fetal; de ahí que el diagnóstico de las malformaciones anorrectales sea difícil. Sí que se puede diagnosticar la atresia rectal, en aquellos casos en los que se ve dilatación del recto y se visualiza ecográficamente el complejo anorrectal y el esfínter rectal por debajo de la mucosa del recto.

En los casos en los que se llegue a un diagnóstico prenatal de malformaciones digestivas, es recomendable que la familia del niño sea remitida a un panel de expertos, que incluya tanto especialistas de Pediatría como cirujanos pediátricos, para evaluar el pronóstico de la enfermedad y se pueda discutir la estrategia a seguir en el periodo pre y perinatal.

Atresia de esófago y fístula traqueoesofágica

La atresia de esófago (AE) consiste en la falta de continuidad del esófago, asociado o no a fístula traqueoesofágica (FTE).

Esta patología ocurre en 1/3.000 RNV, y es un reto para el cirujano pediátrico. Se han descrito los factores de riesgo y predictores de la mortalidad relacionados con el peso al nacimiento, las anomalías cromosómicas, renales y cardíacas.

Se han postulado diferentes clasificaciones, pero en general, se dividen en cinco tipos (Fig. 1), siendo la más frecuente aquella que presenta bolsón ciego proximal y FTE distal. Existe otro tipo en el que existe FTE sin AE, que es conocida como fístula en H. Aquellas en las que el esófago está ciego en ambos lados o que tienen FTE proximal suelen ser atresias con larga distancia entre los cabos (conocidas como atresias “long-gap”), y estas son más difíciles de reparar en el periodo neonatal inmediato⁽⁴⁾.



Figura 2. Radiografía de tórax de un paciente con atresia de esófago, en la que se visualiza sonda nasogástrica con un bucle en el bolsón superior esofágico.

La AE, por otro lado, puede aparecer aislada, pero, en ocasiones, se acompaña de otras condiciones como la prematuridad, y dos tercios de los casos presentan otras anomalías, que bien son cromosómicas o relacionadas con la asociación VACTERL (vertebrales, anorrectales, cardíacas, traqueales, esofágicas, renales y de miembros).

Al nacimiento, los pacientes con AE pueden presentar dificultad para tragar, episodios de tos o cianosis, ocasionalmente, al intentar la primera toma. Existe impedimento para pasar una sonda esofágica y, al realizar una radiografía de tórax, se ve como esta hace un bucle en el bolsón superior (Fig. 2). La presencia de gas abdominal nos hace sospechar la presencia de una FTE y, la ausencia de gas, una atresia intestinal “pura”. La asociación VACTERL se pone de manifiesto con el examen físico y radiológico; de ahí, que sea importante revisar los miembros y el periné del niño, así como realizar radiografías de tórax y abdomen, ecografía y ecocardiograma.

Al nacimiento, es conveniente poner al paciente con la cabeza elevada unos 30-45° y con una sonda de doble luz con aspiración continua para prevenir la aspiración. El tratamiento definitivo consiste en poner en continuidad el esófago y en el cierre de la FTE. La corrección se puede realizar en una sola intervención, que consiste en realizar una broncoscopia para localizar

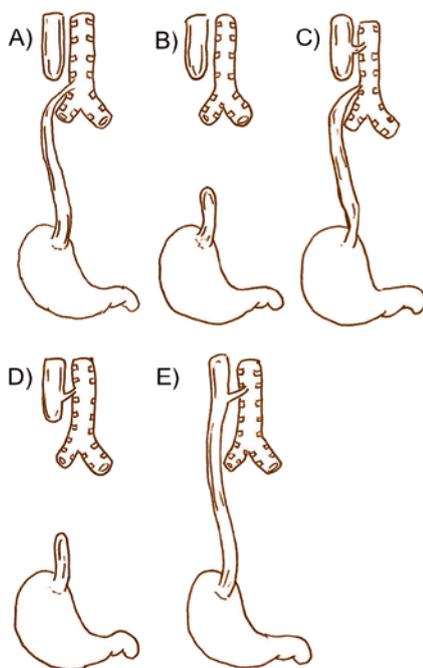


Figura 1. Tipos de atresia de esófago. A. La anomalía más común (86%). B. Atresia pura (8%), generalmente es tipo “long gap”. C. Atresia con fístula proximal y distal (1%). D. Atresia con fístula proximal sin fístula distal (1%), también suele ser tipo “long-gap”. E. Fístula traqueoesofágica sin fístula (4%).

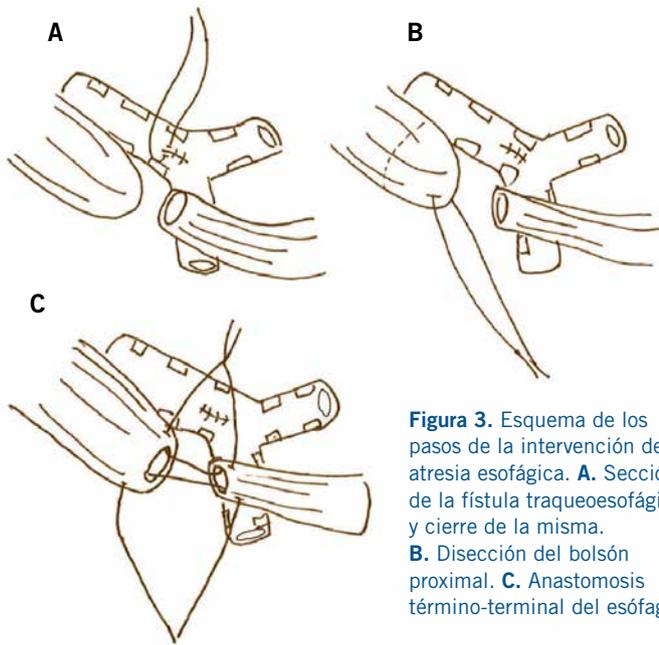


Figura 3. Esquema de los pasos de la intervención de la atresia esofágica. **A.** Sección de la fístula traqueo-esofágica y cierre de la misma. **B.** Disección del bolsón proximal. **C.** Anastomosis término-terminal del esófago.

la fístula, diseccionar la FTE, y tras seccionar y cerrar la fístula, realizar una anastomosis término-terminal esofágica. Habitualmente, se deja una sonda nasogástrica (SNG) como tutor de la anastomosis, por la que se puede alimentar tras la intervención (Fig. 3). En ocasiones, es necesario colocar un tubo de tórax para drenaje.

La alimentación se puede iniciar por la SNG a partir del 2º-3º día. Se suele realizar un esofagograma al 5º-7º día, para comprobar la integridad de la anastomosis. Si esta es adecuada, proceder a la alimentación oral y a la retirada del tubo de tórax.

La atresia tipo *long-gap* suele requerir otras técnicas como: la elongación esofágica, la anastomosis primaria diferida o la sustitución esofágica, lo cual depende de la experiencia de su cirujano responsable⁽⁴⁾.

Las complicaciones más habituales de la AE son: la fuga de la anastomosis, la recurrencia de la FTE y la estenosis de la unión esofágica. Los pacientes con AE tienen más tendencia al reflujo gastroesofágico y a la traqueomalacia⁽⁵⁾.

La mayoría de los niños con AE presentan un buen pronóstico a largo plazo, con una alimentación normal, así como su crecimiento y desarrollo, aunque en estos pacientes existen problemas de deglución, así como de peristalsis esofágica^(6,7).

Atresia y estenosis duodenal

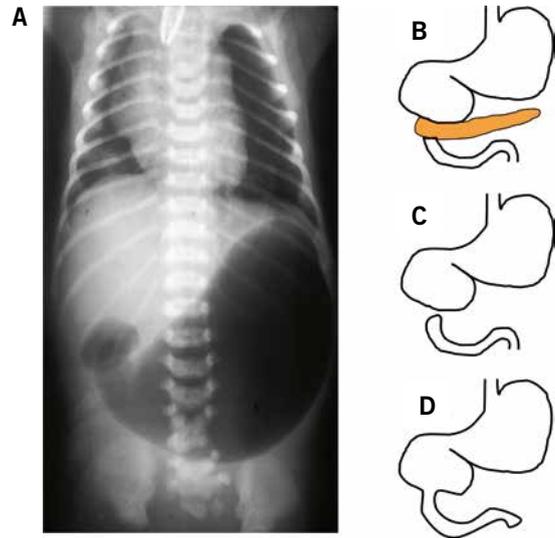
La atresia o estenosis duodenal consiste en la obstrucción completa o parcial del duodeno que puede ser debida: a una atresia, a la presencia de una membrana o a un páncreas anular.

El diagnóstico prenatal cada vez se realiza con más frecuencia y el signo clásico es la presencia de doble burbuja en la radiografía abdominal al nacimiento (Fig. 4).

El diagnóstico diferencial se debe hacer con malrotación y vólvulo intestinal. Un 20% de los niños asocia malrotación y un 30% síndrome de Down. La clínica suele consistir en: vómitos, generalmente biliosos y distensión epigástrica. El diagnóstico se realiza con radiografía simple de abdomen y, si hubiera paso de gas distal, se debería pensar que es una estenosis duodenal.

El tratamiento es quirúrgico. Antes de la intervención es importante colocar una sonda nasogástrica para descomprimir el estómago. La intervención consiste en realizar una duodeno-duodenostomía en diamante, en el caso de las atresias y el páncreas anular; en el caso de las estenosis duodenales, el tratamiento consiste en la apertura de la membrana. Este procedimiento se puede realizar por laparotomía o por laparoscopia, dependiendo de la experiencia del cirujano⁽⁸⁾. El manejo postoperatorio consiste en antibioterapia, nutrición

Figura 4. **A.** Radiografía de tórax-abdomen, en la que se visualiza una imagen de doble burbuja. A la derecha, se muestra un esquema de los diferentes tipos de atresia duodenal. **B.** Páncreas anular. **C.** Atresia duodenal completa. **D.** Atresia duodenal con membrana.



parenteral y descompresión gástrica con sonda hasta el inicio de la tolerancia oral. En ocasiones, la nutrición enteral completa tarda en conseguirse, debido a la mala motilidad gástrica y duodenal; de ahí, que algunos pacientes presenten ingresos prolongados.

Atresia intestinal

La atresia intestinal consiste en una ausencia de continuidad de la luz intestinal, que puede aparecer en cualquier punto del intestino delgado y grueso.

Es una de las causas de obstrucción intestinal en el neonato. Se pueden localizar en cualquier punto del intestino delgado y grueso, aunque la localización yeyuno-ileal es la más frecuente. La etiopatogenia tiene varias teorías, aunque la más aceptada es la teoría del proceso isquémico intestinal, que provoca una necrosis y cicatrización del intestino.

Las atresias yeyuno ileales suelen ser solitarias, aunque existen diferentes tipos. En ocasiones, se presentan como poliatresias o como atresias tipo *"Apple peel"*, en las que se asocia un defecto de meso y un íleon corto (Fig. 5). Aquellas que presentan formas complejas, pueden presentar a medio plazo un intestino corto, debido a la ausencia de longitud intestinal y a las múltiples cirugías que requieren⁽⁹⁾.

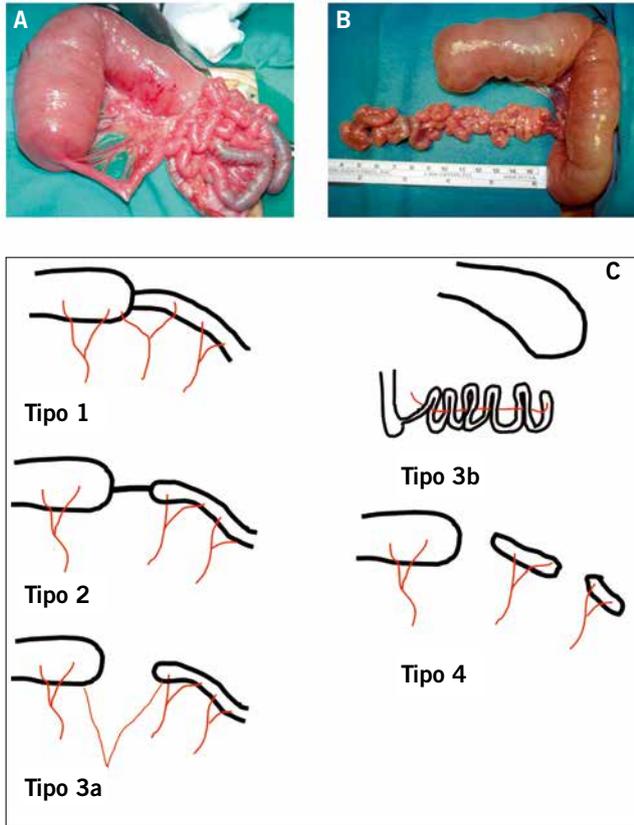


Figura 5.
A. Imagen quirúrgica de una atresia intestinal tipo 1. B. Imagen quirúrgica de una atresia intestinal tipo "Apple peel" (3b). C. Esquema que muestra la clasificación de las atresias intestinales.

Prenatalmente, se pueden sospechar por presentar: una importante distensión de asas, la presencia de polihidramnios y retraso de crecimiento intrauterino. Asocian con cierta frecuencia prematuridad y bajo peso y, al nacimiento presentan: una importante distensión abdominal, con peristaltismo marcado y con vómitos biliosos, al principio, ocasionales y después continuos.

El diagnóstico se realiza mediante radiografía simple de abdomen, visualizándose una obstrucción intestinal con niveles hidroaéreos en las asas. Ocasionalmente, presentan calcificaciones, imagen que nos puede orientar hacia un proceso de peritonitis meconial.

El tratamiento consiste en la descompresión gástrica, la fluidoterapia y la antibioterapia hasta la intervención quirúrgica, la cual consiste en poner en continuidad el tubo digestivo, para ello se realiza la resección del segmento atrésico y la anastomosis. Si existe desproporción entre los cabos, hay que realizar un "tapering", que consiste en adaptar el tamaño de ambos cabos intestinales. En ocasiones, se precisan múltiples resecciones y, en los casos más graves, se puede requerir una yeyunostomía o ileostomía⁽¹⁰⁾.

La atresia cólica es la forma menos frecuente. Tanto la clínica como el diagnóstico y tratamiento son similares a los anteriores y se puede complementar el diagnóstico con un enema opaco.

Malrotación intestinal y vólvulo

La malrotación intestinal es un espectro de anomalías en la rotación y fijación del intestino, que puede tener consecuencias graves como el vólvulo intestinal.

La incidencia es aproximadamente del 1%, y la mayoría se diagnostican en el periodo neonatal. Se asocia a otras patologías como: gastrosquisis y onfalocelo, hernia diafragmática congénita, y atresia duodenal o de vías biliares.

Esta malformación ocurre en el primer trimestre del embarazo, cuando no se produce la rotación del intestino al incorporarse al abdomen desde la cavidad celómica. Existen diferentes tipos de malrotaciones en función de donde se localiza el colon y el duodeno, siendo la más frecuente, aquella que tiene el ciego en el cuadrante superior derecho; en estos casos, suele asociarse a unas

bandas peritoneales colecistoduodenocólicas, llamadas bandas de Ladd⁽¹¹⁾.

La clínica puede aparecer en cualquier momento de la vida, aunque la mayoría se diagnostica en el periodo neonatal por vómitos biliosos o por obstrucción duodenal (relacionado con las bandas de Ladd o complicaciones como el vólvulo intestinal). En los casos en los que el diagnóstico no es precoz, la clínica puede ser más difusa como: vómitos no biliosos intermitentes, dolor abdominal, diarrea, estreñimiento o fallo de medro. En ocasiones, debido a un vólvulo cronicado, se produce obstrucción linfática del meso y malabsorción intestinal. La exploración física suele ser normal, excepto en los casos en los que existe un vólvulo intestinal agudo, que presenta un cuadro clínico de: distensión abdominal, peritonismo y sangrado con las heces, debido a una necrosis intestinal^(11,12).

El diagnóstico se puede realizar con un contraste digestivo que pone de manifiesto la malposición intestinal y puede mostrar una imagen característica en "sacacorchos" en el marco duodenal. También la ecografía, en ocasiones, se muestra útil para visualizar la inversión del eje mesentérico vascular.

El tratamiento es quirúrgico y es una emergencia en el caso de sospechar un vólvulo intestinal (Fig. 6). El procedimiento de Ladd es la técnica usada para corregir la malformación, que consiste en: revertir el vólvulo intestinal, reseca las áreas necrosadas, liberar las bandas de Ladd si están presentes y dejar el



Figura 6. Imagen quirúrgica de una malrotación intestinal con un vólvulo de intestino medio.

Tabla I. Clasificación anatómica de la malformación anorrectal

Varón	Mujer
– Fístula recto perineal	– Fístula recto perineal
– Fístula recto bulbar (uretral)	– Fístula recto vestibular
– Fístula recto prostática (uretral)	– Ano imperforado sin fístula
– Fístula recto vesical (cuello vesical)	– Cloaca persistente
– Ano imperforado sin fístula rectal	– Atresia rectal
– Atresia rectal	

intestino en posición de “no rotación”, con todo el intestino delgado hacia la derecha y el grueso a la izquierda, para conseguir ampliar el meso del intestino y disminuir la posibilidad de vólvulo intestinal⁽¹³⁾.

Atresia anorrectal

La malformación anorrectal (MAR) es una malformación congénita en la que la porción anorrectal se posiciona de forma anómala fuera del mecanismo esfinteriano del ano (completa o parcialmente).

Ocurre aproximadamente en 1 de cada 5.000 RNV y tiene un predominio masculino. Existe una clasificación de la MAR en función del sexo del paciente (Tabla I)⁽¹⁴⁾.

Puede presentar malformaciones asociadas, como la asociación VACTERL; de estas, las más frecuentes son las anomalías genitourinarias.

El examen físico es la parte más importante a la hora del diagnóstico de estos pacientes. Así, en las “formas altas”, nos encontramos: un perine plano, meconiuria, un sacro corto y mala contracción esfinteriana. La presencia de un escroto bífido, en ocasiones, se asocia a fístulas prostáticas. En las niñas, la posición de la apertura de la fístula es importante tanto para el diagnóstico como para el pronóstico, pudiendo dividirse en: vestibular, perineal, vaginal o cloacal. Las “formas bajas” presentan una apertura de la fístula a nivel perineal, un periné bien conformado y, en ocasiones, lo que se conoce como asa de cubo, que es un repliegue cutáneo con forma de asa localizado a nivel perineal.

Para el diagnóstico, es muy útil la realización de una Rx abdomen-pelvis

y la realización de un “invertograma” a las 24 horas del nacimiento (Rx lateral en posición decúbito prono con la pelvis ascendida), para ver la distancia entre el bolsón anorrectal y la piel. Otras pruebas complementarias preoperatorias obligatorias son: la ecocardiografía, la ecografía abdominal y la ecografía del canal medular, para descartar médula anclada y otras malformaciones genitourinarias asociadas.

El manejo inicial consiste en la colocación de: sonda nasogástrica, dieta absoluta, nutrición parenteral y antibioterapia profiláctica.

El manejo quirúrgico es variado y depende de la gravedad de la malformación. La reparación definitiva consiste en una anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP), que consiste en la colocación del ano en su posición normal (Fig. 7). Esta intervención, en ocasiones, se puede realizar en el periodo neonatal,

pero en los casos más complejos, es necesaria la realización de un estoma de descarga y una ARPSP de forma diferida (Algoritmos 1 y 2)^(14,15).

Con respecto al pronóstico de la MAR, la continencia es peor cuanto más alta es la malformación, así como mayor es la anomalía sacra. Cuanto más baja es la malformación, mejor es la continencia, aunque sufren mayor estreñimiento. Son pacientes que precisan de un seguimiento a largo plazo por parte de un cirujano pediátrico especializado en la patología colorrectal⁽¹⁶⁾.

Duplicaciones digestivas

Se denominan duplicaciones digestivas aquellas formaciones quísticas que se desarrollan cercanas al tubo digestivo, generalmente sin comunicación con él. Su epitelio es digestivo y secretor y su localización es variable, pudiendo aparecer en cualquier tramo del tubo digestivo.

El diagnóstico, en general, es fortuito, por su presentación asintomática, aunque cada vez es más frecuente el diagnóstico prenatal. Ocasionalmente, se presentan con síntomas que son variados y dependen de la localización de la duplicación, pudiendo ser: dolor abdominal, disfagia, vólvulo intestinal, hemorragia digestiva, obstrucción intestinal, etc.

El diagnóstico se realiza mediante ecografía y resonancia magnética nuclear.



Figura 7. Imagen intraoperatoria de una malformación anorrectal. **A.** Atresia anal baja en la que se visualizan “perlas” de meconio en el rafe perianal. **B.** Imagen de la corrección de la malformación tras una anorrectoplastia sagital posterior.



Figura 8. Imagen intraoperatoria de duplicación intestinal a nivel yeyunal.



Figura 9. Imagen intraoperatoria de divertículo de Meckel.



Figura 10. Imagen de paciente con onfalocelo.

Figura 11. Imagen intraoperatoria de gastrosquisis.



El tratamiento debe ser quirúrgico y consiste en la extirpación total o parcial de la masa, y, si es imposible, separar del intestino, puede necesitar una resección intestinal limitada (Fig. 8).

Divertículo de Meckel

El divertículo de Meckel (DM) es una anomalía del tubo digestivo que consiste en una atresia incompleta del conducto onfalomesentérico que comunica el intestino con el saco vitelino.

Suele localizarse entre 50-75 cm de la válvula ileocecal, en el borde antimesentérico y puede tener tejido gástrico o pancreático, cuya secreción puede provocar úlcera y sangrado; de ahí, que sea una de las causas de hemorragia digestiva baja durante la infancia. Otras formas de debut son: la invaginación íleo-ileal difícilmente reductible, la diverticulitis de Meckel y más raramente como vólvulo intestinal (Fig. 9).

La edad de diagnóstico típica son los dos años, con ligera predomina-

cia masculina y la forma más frecuente de presentación es la hemorragia rectal no dolorosa aislada. Con respecto a la diverticulitis, se presenta con dolor abdominal e incluso peritonitis por perforación. También, puede presentar síntomas de obstrucción intestinal, si su forma de presentación es la invaginación o el vólvulo.

Su diagnóstico se realiza mediante una gammagrafía con Tc-99, que es una prueba segura y específica. La ecografía también puede ser de ayuda, sobre todo, en casos de diverticulitis e invaginación.

El tratamiento consiste en la extirpación quirúrgica del divertículo y la anastomosis término-terminal.

Defectos de la pared abdominal

Existen dos tipos de defectos mayores de la pared abdominal con diferente comportamiento y pronóstico, que son el onfalocelo y la gastrosquisis.

El onfalocelo es un defecto umbilical, producido por la regresión incompleta de las vísceras abdominales a la cavidad. Como consecuencia, persiste un defecto cubierto por un saco con tres capas: el peritoneo, la gelatina de Wharton y la membrana amniótica. Su tamaño es variable, denominándose “*minor*” si es menor de 5 cm de diámetro y “*maior*” si es de más de 5 cm. Ocurre en 1/5.000 RNV y suele asociarse a otras anomalías, a cromosopatías y al síndrome de Beckwith-Wiedeman (Fig. 10)^(17,18).

La gastrosquisis consiste en un fracaso de la vascularización de la pared abdominal, lo cual se manifiesta con un defecto paraumbilical derecho que suele tener un tamaño de 2-4 cm, con una inserción correctal del ombligo. Por dicho orificio protruyen vísceras no cubiertas. Ocurre en 1/2.000 RNV y se asocia a: edad baja materna, uso de drogas y, en ocasiones, aunque no tiene asociaciones a otras anomalías, sí que se puede acompañar de atresias intestinales, debido a procesos isquémicos (Fig. 11)⁽¹⁸⁾.



Figura 12. Imagen intraoperatoria de una gastrosquisis con un silo preformado.

El diagnóstico prenatal es muy frecuente y, tras el nacimiento, las pruebas a realizar son: ecografía y ecocardiograma. Al nacimiento, hay que descomprimir el estómago con SNG y cubrir el defecto para la protección de las vísceras y para disminuir la pérdida de calor corporal. Hay que añadir antibioterapia. El tratamiento quirúrgico consiste en la reintroducción de las vísceras y cierre del defecto abdominal. En ocasiones, esto no es posible porque hay una falta de espacio en el abdomen; por lo que, ocasionalmente, se necesita la colocación de un silo para que la introducción de las vísceras sea progresiva, disminuyendo así la posibilidad de síndrome compartimental (Fig. 12).

Con respecto a su pronóstico, habitualmente, tienen retraso en la introducción de nutrición enteral, debido a la dismotilidad intestinal. Aunque la supervivencia es buena, existen casos de intestino corto secundario a estos procesos, sobre todo, la gastrosquisis, por episodios isquémicos tanto intraúteros como postnatales⁽¹⁹⁾.

Bibliografía

- Spaggiari E, Faure G, Rousseau V, Sonigo P, Millischer-Bellaiche AE, Kermorvant-Duchemin E, et al. Performance of prenatal diagnosis in esophageal atresia. *Prenat Diagn.* 2015; 35: 888-93. doi:10.1002/pd.4630.

- Rubio EI, Blask AR, Badillo AT, Bulas DI. Prenatal magnetic resonance and ultrasonographic findings in small-bowel obstruction: imaging clues and postnatal outcomes. *Pediatr Radiol.* 2017; 47: 411-21. doi:10.1007/s00247-016-3770-0.
- Catania VD, Briganti V, Di Giacomo V, Miele V, Signore F, de Waure C, et al. Fetal intra-abdominal cysts: accuracy and predictive value of prenatal ultrasound. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016; 29: 1691-9. doi:10.3109/14767058.2015.1059812.
- Shieh HF, Jennings RW. Long-gap esophageal atresia. *Semin Pediatr Surg.* 2017; 26: 72-7. doi:10.1053/j.sempedsurg.2017.02.009.
- Peters RT, Ragab H, Columb MO, Bruce J, MacKinnon RJ, Craigie RJ. Mortality and morbidity in oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 989-94. doi:10.1007/s00383-017-4124-1.
- Sfeir R, Michaud L, Sharma D, Richard F, Gottrand F. National Esophageal Atresia Register. *Eur J Pediatr Surg.* 2015; 25: 497-9. doi: 10.1055/s-0035-1569466.
- Gottrand M, Michaud L, Sfeir R, Gottrand F. Motility, digestive and nutritional problems in Esophageal Atresia. *Paediatr Respir Rev.* 2016; 19: 28-33. doi.org/10.1016/j.prrv.2015.11.005.
- Zani A, Yeh JB, King SK, Chiu PP, Wales PW. Duodeno-duodenostomy or duodeno-jejunosomy for duodenal atresia: is one repair better than the other? *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 245-8. doi:10.1007/s00383-016-4016-9.
- ** Millar AJW, Rode H, Cywes S. Intestinal atresia and stenosis. In: Ashcraft KW, Holder TM, eds. *Pediatric Surgery*, Saunders, 2000. P 406-24.
- Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. *Arch Surg.* 1998; 133: 490-6.
- Strouse PJ. Malrotation. *Semin Roentgenol.* 2008; 43: 7-14. doi:10.1053/j.ro.2007.08.002.
- ** Millar AJ, Rode H, Cywes S. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12: 229-36.
- Bass KD, Rothenberg SS, Chang JH. Laparoscopic Ladd's procedure in infants with malrotation. *J Pediatr Surg.* 1998; 33: 279-81.
- Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *OJRD.* 2007; 2: 33. doi:10.1186/1750-1172-2-33.
- ** Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg.* 2008; 17: 79-89. doi:10.1053/j.sempedsurg.2008.02.003.
- Levitt MA, Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr.* 2005; 17: 394-401.
- Watanabe S, Suzuki T, Hara F, Yasui T, Uga N, Naoe A. Omphalocele and gastroschisis in newborns: over 16 years of experience from a single clinic. *J Neonat Surg.* 2017; 6: 27-30. doi:10.21699/jns.v6i2.530.
- Kelly KB, Ponsky TA. Pediatric abdominal wall defects. *Surg Clin North Am.* 2013; 93: 1255-67. doi:10.1016/j.suc.2013.06.016.
- Gamba P, Midrio P. Abdominal wall defects: prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes. *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23: 283-90. doi:10.1053/j.sempedsurg.2014.09.009.

Bibliografía recomendada

- Coran A, Bruschi SW, Kunisaki SM. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. *Pediatric Digestive Surgery*; 2017. p. 169-82.

Buena revisión del tema de la atresia de esófago, en la que se abordan todos los conceptos relacionados con la patología, siendo de lectura sencilla y con conceptos básicos.

- Varlet F, Vermersch S, Bustangi N, López M, Scalabrè A. Meckel's Diverticulum. *Pediatric Digestive Surgery*; 2017. p. 269-77.

Revisión básica, pero completa, sobre todo, el espectro del divertículo de Meckel en un libro de referencia de cirugía abdominal pediátrica, que debería de ser de cabecera para los especialistas de Pediatría.

- Little DC, Smith SD. Malrotation. *Ashcraft's Pediatric Surgery*; 2010. p. 416-24.

Libro de referencia en cirugía pediátrica, que desarrolla de forma exhaustiva toda la patología quirúrgica en niños y que, en este capítulo, muestra la visión más completa sobre la malrotación intestinal.

- Partridge E, Hedrick H. Duodenal Atresia and Stenosis. *Rickham's Neonatal Surgery*; 2018. p. 675-81. doi: 10.1007/978-1-4471-4721-3.

Capítulo sobre la atresia duodenal, con una revisión completa desde el punto de vista del diagnóstico y del tratamiento.

- Levitt M, Wood R. Anorectal Malformations. *Rickham's Neonatal Surgery*; 2018. p. 629-38. doi: 10.1007/978-1-4471-4721-3.

Capítulo de malformaciones anorrectales en un libro de cirugía neonatal escrito por expertos a nivel mundial, explicando dicho capítulo de forma comprensiva.

Caso clínico

Recién nacido a término (41 semanas + 3 días) de peso adecuado para la edad gestacional. Peso. 3.020 g; Longitud: 49 cm y PC: 35,5 cm. Al nacimiento, se administra profilaxis ocular y antihemorrágica. Realiza primera diuresis y expulsión de meconio en las primeras 24 horas.

Ingresa a las 12 horas de vida, procedente de maternidad por: regurgitaciones frecuentes de contenido mucoso-alimentario, sialorrea, náuseas y distrés respiratorio (Silverman de 2). Al ingreso, se objetiva saturación de 86% y se intenta, mediante colocación de sonda, comprobar la permeabilidad de la comunicación orogástrica, sin éxito. Se realiza radiografía de tórax en la que presenta bucle de la misma, a nivel del tercio superior esofágico.

Exploración física

Buen estado general. Buena coloración de piel y mucosas. No lesiones cutáneas. Mínimo tiraje subcostal e intercostal. ACP adecuada, entrada de aire bilateral con algún crepitante bilateral. Rítmico, sin soplos. Abdomen blando, no excavado. Abundantes secreciones en región oral. Neurológico: vital y reactivo. Clavículas íntegras, no anomalías de extremidades. Genitales masculinos normales, con ano perforado.

Pruebas complementarias

- Radiografía de tórax: ausencia de paso de la sonda nasogástrica, haciendo un bucle en el tercio proximal del esófago. Doce pares de costillas. Resto de la radiografía normal (Fig. 13).
- Ecografía abdominal: ligero bloqueo tubular renal. Ligera-moderada cantidad de líquido subhepático derecho y periesplénico (mayor en el lado derecho).
- Ecocardiograma: corazón anatómico y estructuralmente normal. Ductus Arterioso persistente pequeño sin repercusión. Foramen oval permeable.

- Ecografía cerebral: mínimas imágenes de germinolisis. Pequeño quiste de plexo coroideo derecho.
- Interconsulta a genética: hallazgos sugestivos de atresia de esófago aislada, no sindrómica.

Evolución

Se interviene a las 24 horas de vida sin incidencias, realizándose un cierre de fístula traqueoesofágica y una anastomosis término-terminal esofágica. Se deja drenaje torácico con escaso débito, retirado a los 2 días de la intervención. Se deja una sonda nasogástrica transanastomótica, por la que se inicia nutrición enteral trófica el 6º día de vida. Tras comprobar la estanqueidad de la anastomosis, se procede a introducir alimentación oral.



Figura 13.

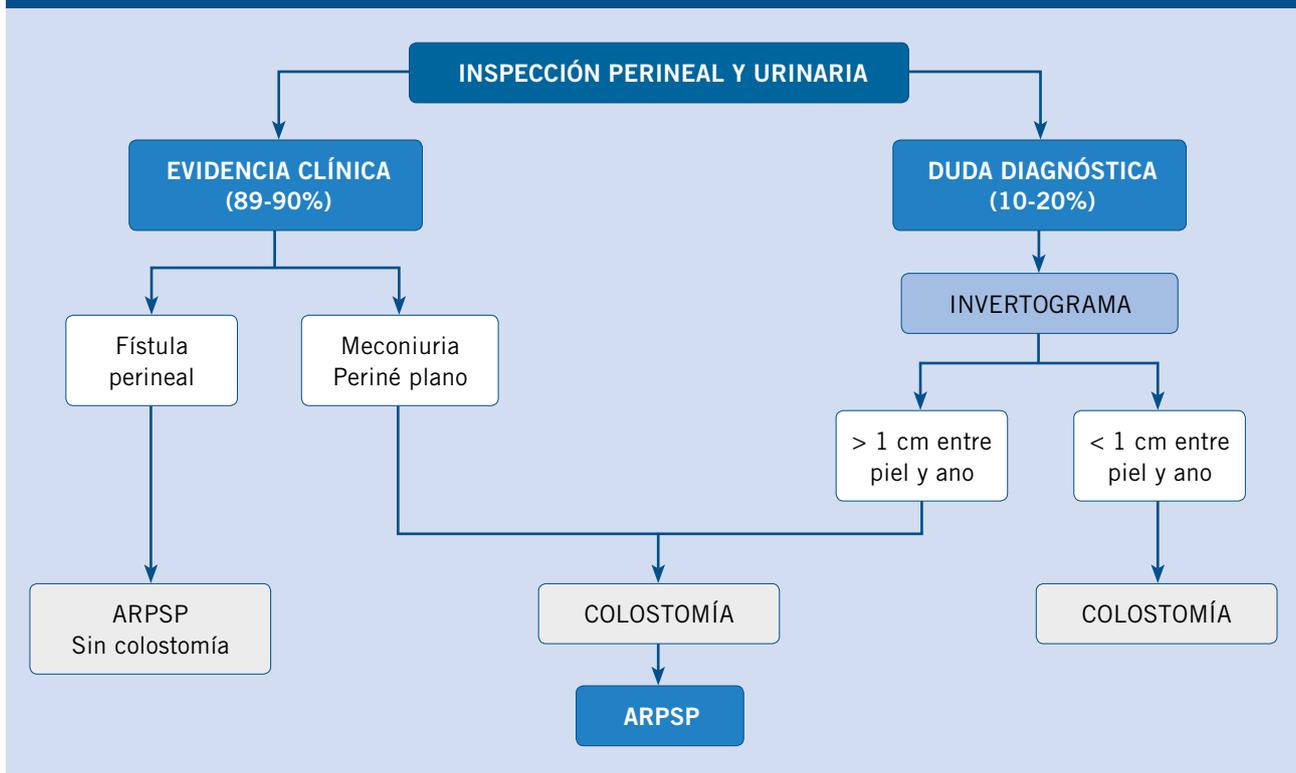


Cuestionario de Acreditación

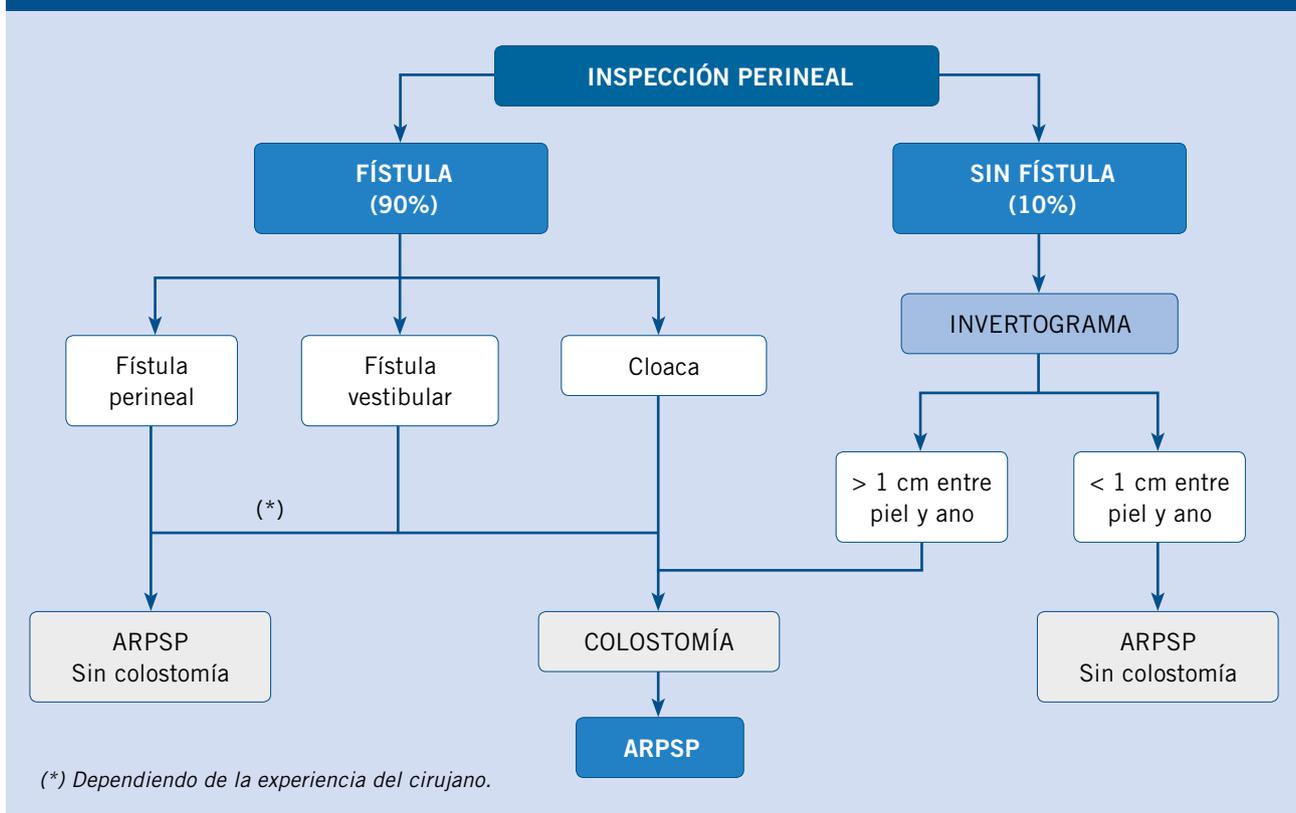
Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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".

Algoritmo 1. Algoritmo del manejo de la malformación anorrectal en niños



Algoritmo 2. Algoritmo del manejo de la malformación anorrectal en niñas





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.

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".

Malformaciones congénitas digestivas

25. Un niño de 18 meses de vida es atendido en urgencias por una deposición abundante de sangre oscura. Presenta palidez, taquicardia y exploración abdominal normal. Hemograma de Hb 7g/dL, ¿qué PRUEBA diagnóstica solicitaría?

- Endoscopia digestiva.
- Tránsito gastrointestinal.
- Gammagrafía intestinal con pertecnetato Tc99m.
- Enema opaco.
- Tomografía axial computerizada.

26. Un recién nacido a término, varón, al nacimiento presenta una ausencia de ano, con un periné plano. Tras diagnosticarlo de malformación anorrectal, la enfermera refiere que ha expulsado meconio a través de la orina, ¿cuál de las siguientes afirmaciones con respecto a este paciente NO es correcta?

- Se ha de realizar una radiografía ántero-posterior de pelvis.
- Hay que hacer de forma urgente una colostomía de descarga.
- El pronóstico de la continencia de este paciente es peor que si hubiera presentado una fístula perineal.
- Dentro de los procedimientos a realizar en las primeras 24

horas, está la corrección de la malformación mediante una anorrectoplastia sagital posterior.

- Hay que descartar malformaciones genitourinarias, que son las más frecuentes.

27. Con respecto a los quistes de duplicación intestinal, indique la respuesta INCORRECTA:

- Los síntomas dependen de la localización de la duplicación.
- El tratamiento es la resección del quiste, aunque ocasionalmente hay que realizar resección intestinal.
- Suelen ser lesiones de características sólidas.
- La localización más frecuente es el intestino delgado.
- El diagnóstico puede ser fortuito; ya que, a veces, son asintomáticos.

28. Se presenta un paciente de 4 años de edad que acude a urgencias por un cuadro de dolor brusco abdominal, con importante distensión, vómitos biliosos y sangre oscura en la última deposición. A la exploración, el abdomen está en tabla e impresiona de gravedad. Se le realiza una ecografía de abdomen en la que se visualiza una inversión de los vasos del eje mesentérico, ¿cuál es la siguiente ACTITUD?

- La realización de un tránsito digestivo para confirmar que

presenta una malrotación intestinal.

- Ingreso en observación con sueroterapia, analgesia y antibioterapia de amplio espectro.
- Realizar una endoscopia digestiva alta para filiar la causa de la hemorragia digestiva alta.
- Laparotomía urgente para resolver el vólvulo intestinal que se sospecha.
- Gammagrafía con Tc 99 para descartar una diverticulitis de Meckel.

29. Ante un varón que presenta al nacimiento una macroglosia, hernia umbilical grande, ligera hemihiperplasia e hipoglucemia y que se acompaña de distensión de hemiabdomen superior, con intolerancia a la alimentación y vómitos biliosos, al realizar una radiografía abdominal, ¿qué es lo que se espera encontrar?

- Silencio abdominal completo.
- Abundante meconio sugestivo de impactación meconial.
- Neumoperitoneo por un cuadro de peritonitis meconial.
- Doble burbuja (distensión de la cámara gástrica y de la porción proximal del duodeno), porque puede presentar una atresia duodenal.
- No es conveniente realizar radiografía de abdomen para no radiar al paciente.

Caso clínico

30. En este paciente recién nacido, en el que ha sido imposible introducir una sonda nasogástrica y en la radiografía se ve la sonda haciendo un bucle, hay que descartar las siguientes anomalías asociadas:
- Anomalías vertebrales.
 - Malformaciones génito-uritarias.
 - Alteraciones de los miembros.
 - Atresia anorrectal.
 - Todas las anteriores.
31. Con respecto a los pacientes con atresia de esófago, señale la respuesta INCORRECTA:
- El signo más frecuente en la ecografía prenatal es el polihidramnios.
 - El paciente ha de ser intubado al nacimiento para evitar el daño traqueal.
 - Antes de la intervención, es necesario realizar pruebas complementarias, como la ecografía abdominal y el ecocardiograma.
 - La corrección se lleva a cabo mediante el cierre de la fístula y la anastomosis término-terminal.
 - Durante la intervención, se puede dejar una sonda transanastomótica que nos permita alimentar al paciente precozmente.
32. Con respecto a los pacientes con atresia de esófago, señale cuál es el tipo más FRECUENTE:
- Atresia esofágica con bolsón proximal y distal sin fístula.
 - Atresia esofágica con bolsón proximal y fístula traqueoesofágica distal.
 - Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal y bolsón distal.
 - Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal y distal.
 - Fístula traqueoesofágica sin atresia de esófago.



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



Disponible en Internet desde Diciembre 2014



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.

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.

El texto completo únicamente está disponible en: www.pediatriaintegral.es del año 2014; XVIII(10): 760-766



El Rincón del Residente

Coordinadores: E. Pérez Costa*,
D. Rodríguez Álvarez*, M. García
Boyano*, I. Noriega Echevarría**

*Residentes de Pediatría del Hospital
Universitario Infantil La Paz. Madrid.

**Residente de Pediatría del Hospital
Universitario Infantil Niño Jesús. 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

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Riñón y afectación dental

A. Megido Armada*, P. Alonso Rubio*, C.J. Blázquez Gómez**

*Residente de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. **Pediatra. Hospital Universitario de Torrejón de Ardoz.

Historia clínica

Varón de 10 años, estudiado por retraso en la erupción dentaria permanente (Fig. 1). Es el tercer hijo, con dos hermanos de 19 y 16 años, sanos. Como antecedentes personales, tiene una gestación controlada sin incidencias, con ecografías prenatales normales y parto eutócico, a término. Somatometría al nacimiento: Peso: 3.100 g; longitud: 52 cm; perímetro cefálico: 35 cm. Crecimiento y desarrollo psicomotor normales. Presenta enuresis nocturna primaria. No toma medicamentos. Como antecedentes familiares, presenta enuresis primaria familiar. Padres no consanguíneos. No refieren otros antecedentes familiares de interés.



Figura 1.

Exploración física

- Somatometría: peso: 32,8 kg (p21, -0,84 DE); talla: 152,6 cm (p88, 1,2 DE); tensión arterial sistólica: 103 mmHg (p36, -0,38 DE); diastólica: 56 mmHg (p27, -0,62 DE).
- Elevada atrición dental.
- Retraso en la erupción de todos los dientes permanentes, aunque detectados en la exploración radiológica.
- Dientes erupcionados amarillentos y marrónáceos.
- Mucosa gingival normal en color y forma.
- Hiperplasia gingival generalizada.
- No se detectan otros rasgos dismórficos ni malformativos.

Pruebas complementarias realizadas

- Hemograma: leucocitos $6,01 \times 10^3/\mu\text{L}$; hematíes: $5,60 \times 10^6/\mu\text{L}$; hemoglobina: 14,6 g/dL; hematocrito: 41,4%; neutrófilos: 35,3% ($2,13 \times 10^3/\mu\text{L}$); linfocitos: 54,1% ($3,25 \times 10^3/\mu\text{L}$); monocitos: 6,2% ($0,37 \times 10^3/\mu\text{L}$); eosinófilos: 3,7% ($0,22 \times 10^3/\mu\text{L}$); basófilos 0,7%; plaquetas: $272 \times 10^3/\mu\text{L}$.
- Bioquímica plasmática: glucosa: 92 mg/dl; urea: 32 mg/dl; creatinina: 0,77 mg/dl; sodio: 139 mmol/l; potasio: 3,7 mmol/l; urato: 4,3 mg/dl; cloro: 97 mmol/L; calcio: 2,59 mmol/L; fosfato: 1,40 mmol/L; magnesio: 0,77 mmol/L; creatina cinasa: 122 U/L; fosfatasa alcalina: 261 U/L; aspartato aminotransferasa: 28 U/L; alanina aminotransferasa: 16 U/L; colesterol total: 214 mg/dL; triglicéridos: 88 mg/dL; proteínas totales: 75 g/L; albumina: 50 g/L; β_2 -microglobulina: 90 mcg/L.
- FG estimado: 83,45 ml/min/1,73 m².
- Gasometría venosa: pH: 7,38; pCO₂: 50 mm Hg; hemoglobina: 14,9 g/dL; potasio: 3,6 mmol/L; sodio: 141 mmol/L; calcio iónico: 1,29 mmol/L; cloro: 100 mmol/L; glucosa: 93 mg/dL; lactato: 0,39 mmol/L; exceso de bases: 4,5 mmol/L; bicarbonato: 26,4 mmol/L.
- Hormonas: tirotrópina (TSH): 4,13 mU/L; tiroxina libre (T4L): 1,45 ng/dL; paratormona intacta (PTH): 21 pg/mL; calcidiol-25-OH vit D: 47,3 ng/mL.

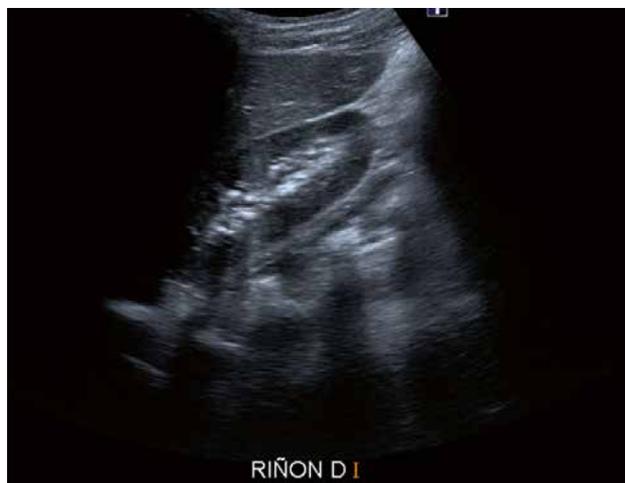


Figura 2.

- Análisis bioquímico orina 24 horas: glucosa: 0,06 g/24 h; creatinina: 1,190 mg/24 h; urato: 405 mg/24 h; fosfato: 31,28 mmol/24 h; sodio: 117 mmol/24 h; potasio: 106,5 mmol/24 h; cloro: 160 mmol/24 h; albúmina: 0 $\mu\text{g}/\text{min}$; calcio: 0,29 mmol/24 h; magnesio: 6,68 mmol/24 h; oxalato: 45 mg/24 h; citrato: 464 mg/24 h.
- Perfil aminoácidos en orina: normal.
- Ecografía abdominal: se identifican múltiples imágenes hiperecogénicas puntiformes, muchas de ellas con sombra acústica posterior, localizadas en la papila de las pirámides de ambos riñones (Fig. 2).

¿Cuál es el diagnóstico?

- Cistinosis.
- Acidosis tubular renal distal.
- Hiperparatiroidismo primario.
- Síndrome esmalte-renal.
- Ninguno de los anteriores.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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".

Respuesta correcta

d. Síndrome esmalte renal.

Comentario

- a. Cistinosis. Incorrecta. Es una enfermedad lisosomal que, en ausencia de tratamiento, conduce a fallo renal terminal a una media de 9 años. Presenta afectación multisistémica, siendo el riñón y el ojo los primeros afectados. La presencia de cristales de cistina en la córnea, es un criterio diagnóstico de esta enfermedad⁽¹⁾.
- b. Acidosis tubular renal distal. Incorrecta. La mayoría de los tipos de acidosis tubulares renales primarias se presentan en los primeros meses de vida. La acidosis renal tubular distal tipo 1 se caracteriza por la imposibilidad de disminuir el pH urinario en presencia de acidosis metabólica e hipopotasemia. La clínica clásica consiste en deshidratación aguda severa y retraso póntero-estatural. Desarrollan nefrocalcinosis en la infancia y suele asociarse sordera sin alteraciones dentales⁽²⁾.
- c. Hiperparatiroidismo primario. Incorrecta. El hiperparatiroidismo primario causa: hipocalciuria, hiperfosfatúria, aumento en la síntesis de 1-25(OH)₂D y en la resorción ósea. Es sintomático en más del 70% de las ocasiones. La clínica es secundaria a la hipercalcemia crónica, como: astenia, pérdida de peso, atrofia muscular, osteoporosis, dolor abdominal, irritabilidad... A nivel ecográfico, suelen verse nefrolitiasis y/o nefrocalcinosis⁽³⁾.
- d. Síndrome esmalte renal. Correcta. La amelogenénesis imperfecta (AI) es una alteración en la formación del esmalte con un origen genético. Puede presentarse de manera aislada o asociada a síndromes. Un síndrome raro, asociando AI con nefrocalcinosis (OMIM 204690), ha sido descrito⁽⁴⁾, denominado también síndrome de MacGibbon⁽⁵⁾. Llamativamente, presenta hipocalciuria e hipofosfatúria⁽⁶⁾. Los criterios clínicos incluyen: alteraciones en la formación del esmalte dental (Fig. 1) y nefrocalcinosis (Fig. 2). Se han descrito mutaciones en múltiples genes, como: amelogenina (*AMELX*), enamelina (*ENAM*), familia con secuencia similar en miembro H (*FAM83H*), calicreina 4 (*KLK4*) y matriz metaloproteinasas 20 (*MMP20*), entre otros, con diferentes patrones de herencia⁽⁷⁾.

Ante la sospecha clínica en nuestro paciente, se realizó estudio genético mediante secuenciación completa del gen *FAM20A*, demostrándose la presencia de dos variantes patogénicas en heterocigosis compatibles con el diagnóstico de AI-nfrocalcinosis⁽⁸⁾.

En la evolución de este paciente, cabe destacar el desarrollo de enfermedad renal crónica estadio II (FG estimado de 77 ml/min/1,73 m²) sin otras complicaciones asociadas. Persiste la nefrocalcinosis bilateral sin cambios respecto al diagnóstico. Ha iniciado tratamiento con citrato potásico a dosis de 0,1 g/kg/día.

Palabras clave

Amelogenénesis imperfecta; Nfrocalcinosis; Síndrome esmalte renal; *Amelogenesis imperfecta*; *Nephrocalcinosis*; *Enamel-renal-syndrome*.

Bibliografía

1. Ariceta G, Camacho JA, Fernández-Obispo M, Fernández-Polo A, Gamez J, García-Villoria J, et al. Grupo T-Cis.bcn. Cistinosis. Lorenzo V, López Gómez JM (Eds) Nefrología al Día. <https://www.nefrologiaaldia.org/es-articulo-cistinosis-134>.
2. Santos F, Ordóñez FA, Claramunt-Taberner D, Gil-Peña H. Clinical and laboratory approaches in the diagnosis of renal tubular acidosis. *Pediatr Nephrol*. 2015; 30: 2099-107.
3. Nicholson KJ, McCoy KL, Witchel SF, Stang MT, Carty SE, Yip L. Comparative characteristics of primary hyperparathyroidism in pediatric and young adult patients. *Surgery*. 2016; 160: 1008-16.
4. Torres LHS, de-Azevedo-Vaz SL, Barroso DRC, Silva DN, Velloso TRG, de Barros LAP. Enamel-Renal-Syndrome: case report. *Spec Care Dentist*. 2018.
5. Maria Rajathi J, Austin RD, Mathew P. McGibbon Syndrome: a report of three siblings. *Indian J Dent Res*. 2013; 24: 511-4.
6. Yamaguti PM, Neves FA, Hotton D, Bardet C, de La Dure-Molla M, Castro LC, et al. Amelogenesis imperfecta in familial hypomagnesaemia and hypercalciuria with nephrocalcinosis caused by *CLDN19* gene mutations. *J Med Genet*. 2017; 54: 26-37.
7. Amelogenesis Imperfecta. *National Organization for Rare Diseases (NORD)*. 2018.
8. Koryuyucu M, Seymen F, Gencay G, Gencay K, Tuna EB, Shin TJ, et al. Nephrocalcinosis in Amelogenesis Imperfecta Caused by the *FAM20A* Mutation Nephron. 2018; 139: 189-96.

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva
www.pediatriaintegral.es

Lesiones perianales. Una patología infradiagnosticada

R. García Castro*, A. Conde Ferreirós*, E. Godoy Gijón**

*Médico Residente, Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

**Médico Adjunto, Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Pediatr Integral 2019; XXIII (6): 311.e4–311.e5

Historia clínica

Escolar sano de 6 años, consulta por lesiones perianales de 5 días de evolución, levemente dolorosas, negando fiebre u otra clínica sistémica, incluida digestiva. Relata un reciente episodio de primoinfección por herpes simplex labial, actualmente resuelto. Niega aplicación de otros cosméticos excepto cremas de tipo barrera (pasta al agua). A la exploración, se objetiva una corona de lesiones papulosas blanquecinas mate, queratiniformes, no vesiculosas, foliculocéntricas, con leve eritema en la base y agrupación arramacimada (Fig. 1). La toma para cultivo (bacteriológico y hongos) y PCR de herpes virus y varicela zóster fueron negativas.

¿Cuál es el diagnóstico?

- a. Enfermedad de Hailey-Hailey.
- b. Recurrencia de infección por herpes genital.
- c. Impétigo ampolloso.
- d. Paraqueratosis granular.
- e. Dermatitis del pañal.



Figura 1. Lesiones papulosas blanquecinas mate, queratiniformes, no vesiculosas, foliculocéntricas, con leve eritema en la base y agrupación arramacimada. Imagen tomada tras 2-3 semanas de aplicación de cremas barrera.

Respuesta correcta

d. Paraqueratosis granular.

Comentario

La paraqueratosis granular es una entidad escasamente descrita, probablemente infradiagnosticada⁽¹⁾ en la edad pediátrica. Se trata de lesiones papulosas, generalmente asintomáticas, de distribución agrupada no confluyente, que pueden presentar escama adherida en la superficie. En niños, aparecen en áreas intertriginosas del pañal (ingles y perianal). La etiología, aunque no esclarecida, se cree irritativa en pacientes constitucionalmente predispuestos (alteraciones genéticas en la cornificación) y se ha relacionado con aplicación tras el cambio del pañal de antitranspirantes (óxido de zinc) y productos oclusivos (pastas al agua). El cultivo para bacterias y hongos suele ser negativo. En caso de realizar biopsia, la epidermis muestra una capa córnea engrosada con paraqueratosis compacta, viéndose gránulos retenidos de queratohialina⁽²⁾. El tratamiento consiste en la retirada de elementos irritantes y oclusivos (Fig. 2). Es importante el diagnóstico diferencial con la dermatitis del pañal, que sí mejora con la aplicación de cremas barrera y, otras más raras, como: el Hailey-Hailey, pénfigo vegetante y enfermedad de Darier⁽³⁾.

La enfermedad de Hailey-Hailey (pénfigo benigno familiar) es una enfermedad hereditaria poco frecuente, de herencia autosómica dominante. La ausencia de antecedentes familiares hace improbable el diagnóstico, a pesar de que puede producirse por mutaciones de *novo*. La PCR negativa para herpes virus descarta la recurrencia de herpes genital. Y las lesiones del impétigo ampolloso (ampollas) y de la dermatitis del pañal (placas eritematosas brillantes con o sin fisuración de pliegues y lesiones satélite) no concuerdan con las lesiones clínicas del paciente.

Palabras claves

Paraqueratosis; Oclusión; Irritante; *Parakeratosis*; *Oclusion*; *Irritating*.



Figura 2. Las lesiones desaparecieron casi por completo 10 días después de discontinuar la aplicación de cremas oclusivas.

Bibliografía

1. Pimentel DRN, Michalany N, Morgado de Abreu MAM, Petlik B, Alchorne MM de A. Granular Parakeratosis in Children: Case Report and Review of the Literature. *Pediatric Dermatology*. 2003; 20: 215-20.
2. Wallace CA, Pichardo RO, Yosipovitch G, Hancox J, Sanguenza OP. Granular parakeratosis: a case report and literature review. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2003; 30: 332-5.
3. Patrizi A, Neri I, Misciali C, Fanti PA. Granular parakeratosis: four paediatric cases. *British Journal of Dermatology*. 2002; 147: 1003-6.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatruiintegral.es.

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".

10 Cosas que deberías saber sobre... ...el cribado cardiovascular en atletas asintomáticos



M. García Boyano, I. Noriega Echevarría,
E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez

Las recomendaciones de cribado cardiovascular en pediatría se dirigen fundamentalmente a atletas federados por encima de los 12 años de edad

El objetivo del mismo es el despistaje diagnóstico de enfermedades con riesgo de muerte súbita: miocardiopatía hipertrófica, displasia arritmogénica de ventrículo derecho, síndrome de QT largo, Wolff-Parkinson-White, etc.

Se recomienda una anamnesis y exploración física dirigidas, así como la realización de un electrocardiograma y la toma de tensión arterial

Las guías americanas no incluyen el electrocardiograma en dicho cribado; por otra parte, una publicación reciente, en *The New England Journal of Medicine*, sugiere la rentabilidad de añadir además un ecocardiograma

Entre los datos a considerar en la anamnesis, se encuentran los siguientes: dolor torácico con el ejercicio, síncope, disnea de esfuerzo, palpitaciones, antecedentes familiares de cardiopatía y estudios cardiológicos previos

Los hallazgos electrocardiográficos normales en el deportista no precisan estudio y son consecuencia del aumento de tamaño de las cavidades cardiacas y del aumento del tono vagal, como mecanismos adaptativos

Entre ellos, se encuentran: HVI o HVD por voltaje, BIRD, repolarización precoz, variante de repolarización en atletas de raza negra, ondas T invertidas de V1 a V3 en menores de 16 años, bradicardia sinusal >30 lpm, arritmia sinusal, ritmo auricular ectópico, ritmo nodal, BAV de primer y de segundo grado Mobitz tipo I

La presencia de dos de los siguientes hallazgos precisa estudio cardiológico: desviación del eje hacia la izquierda o derecha, crecimiento auricular izquierdo o derecho y bloqueo completo de rama derecha

A pesar de las recomendaciones de la comunidad médica, la legislación vigente en nuestro país no obliga a la realización de este cribado en los deportistas federados, si bien cada vez más federaciones deportivas lo solicitan

Es recomendable que el pediatra de Atención Primaria conozca, oferte y lleve a cabo este cribado cardiovascular básico a los adolescentes deportistas

Para saber aún más...

1. Malhotra A, Chir. B, Dhutia H, Finocchiaro G, Gati S, Breasley I, et al. Outcomes of Cardiac Screening in Adolescent Soccer Player. *N Engl J Med.* 2018; 379: 524-34.
2. McClean G, Riding NR, Ardern CL, Farooq A, Pieleas GE, Watt V, et al. Electrical and structural adaptations of the paediatric athlete's heart: a systematic review with meta-analysis. *Br J Sports Med.* 2018; 52: 230.
3. Sharma S, Drezner JA, Baggish A, Papadakis M, Wilson MG, Prutkin JM, et al. International recommendations for electrocardiographic interpretation in athletes. *Eur Heart J.* 2018; 39: 1466-80.



Con el fonendo en la mochila

En la era de la globalización, con la facilidad para viajar a otros países, conocer nuevas culturas y distintas situaciones socio-sanitarias, nace esta sección con el objetivo de dar a conocer las experiencias de residentes de Pediatría, que han salido del país para ampliar sus conocimientos médicos en un contexto diferente al nuestro. Una herramienta de ayuda para todos aquellos que se planteen realizar algo similar.

Información del rotante

- Nombre: Marta Bascuas.
- Email: marta.bascuas4@gmail.com
- Hospital de Origen: Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.
- Año de residencia en el que se realizó la rotación externa: R3.
- Duración de la rotación externa: 1 mes.

Cuestionario

1. ¿Dónde has realizado tu rotación? ¿Por qué elegiste ese hospital?

En el Hospital Nacional de Niños de San José, en Costa Rica. Estaba interesada en Infecciosas, y el Hospital Nacional de Niños tiene uno de los mejores servicios.

2. ¿Cómo conseguiste la rotación? ¿Qué documentos o trámites tuviste que realizar?

Me puse en contacto vía e-mail con la Jefa del Servicio de Infecciosas del hospital 9 meses antes de la rotación. A su vez, me puso en contacto con la responsable de docencia de dicho hospital, quien me indicó la documentación que debía enviar.

Es necesario enviar una carta de solicitud de la rotación, la cartilla de vacunación, un *curriculum vitae*, el pasaporte y, en ocasiones, visado en función de la duración de la estancia. Una vez enviado, te contestan en un plazo corto de tiempo con una carta de confirmación, la cual se presenta en Docencia de tu hospital.

3. Una vez iniciada la actividad asistencial, ¿cuál fue tu grado de participación?

Desde el segundo día de rotación ya me asignaron mis pacientes y pude participar en la toma de decisiones como un residente más de allí. Cada uno tenía sus pacientes a los que pasaba visita al llegar al hospital y, a media mañana, se hacía un pase conjunto con los adjuntos del Servicio.

4. ¿Se fijaron unos objetivos docentes preestablecidos antes de tu llegada? ¿Se realizó una evaluación de tu labor al final de la rotación?

Los objetivos estaban ya establecidos en el proyecto para la Comisión de Docencia. Sí, al final de la rotación me entregaron una hoja de evaluación, valorando mi rotación allí.



Foto del rotante con el equipo del centro de recepción.

5. Resume brevemente los conocimientos/habilidades adquiridas

- El manejo de enfermedades infecciosas similares a las presentes en nuestro medio, pero en estadios avanzados.
- También, he podido aprender sobre el manejo de enfermedades, como la malaria o la histoplasmosis...

6. ¿Cambiarías algo relacionado con tu rotación? En caso afirmativo, ¿qué cambiarías?

Lo único que cambiaría es que alargaría la rotación un mes más.

7. Puntúa del 1 al 10 (equivaliendo 1 a una puntuación muy mala y 10 a una puntuación muy buena):

- Enseñanza: 9.
- Supervisión: 9.
- Grado de aprendizaje: 9.
- Puntuación global: 9.

8. ¿Esta rotación ha cambiado tu práctica médica? ¿Ves posible aplicar dichos conocimientos de regreso en tu hospital o en tu futura práctica profesional?

En realidad no se ha modificado tanto mi práctica médica, de hecho creo que trabajan de forma similar a como lo hacemos en mi hospital. Pero sí que he aprendido mucho, no solo de enfermedades infecciosas, sino de pediatría general, por lo que creo que voy a poder aplicar estos conocimientos a mi regreso.

9. ¿Pudiste implicarte en alguna actividad más allá de la asistencia (docencia, sesiones clínicas, investigación...)? En caso afirmativo, ¿puedes explicarnos que tipo de actividad?

En el hospital se hacían sesiones generales todos los martes y viernes a las que he podido asistir. Además, en el propio servicio de infecciosas, si la actividad asistencial lo permitía, se hacían sesiones clínicas diarias.



The Corner

M. Gómez de Pablos Romero*,
M. Sánchez Martín**

*Residente de Pediatría del Hospital Universitario de Móstoles.

**Residente de Pediatría del Hospital Universitario La Paz.

20. Urticaria: outpatient visit

Mother: Good morning Dr. Cameron. I'm here because Julie has woken up with these red patches and bumps all over her body which have been enlarging on our way here and she can't stop scratching herself.

Doctor: I see. Have you noticed any increased work of breathing or swallowing, hoarse voice or vomits?

Mother: No, fortunately only the rash.

Doctor: Do you associate it with anything in special? Any new food? New linen? New detergents? New shower gel or creams?

Mother: No, we haven't changed anything at home and she hasn't eaten anything new. As you know, she doesn't have any allergies that we know of.

Doctor: And has she had a cold, a fever or any other symptoms these days?

Mother: Well, she's had a runny nose for a few days now and started coughing yesterday.

Doctor: OK, please take off all of her clothes so I can take a better look at her skin.

PHYSICAL EXAMINATION:

Pulse: 90 bpm. SpO₂: 99%. Axillary temperature: 36,8°C. Good general condition. Well-nourished and hydrated. Capillary refill time: less than 2 seconds. No respiratory distress. Face not swollen. Skin: Oval circumscribed, raised, erythematous and blanching plaques affecting the face, the extremities and coalescent on the trunk, not painful to palpation. Cardiac auscultation: regular, no heart murmur. Pulmonary auscultation: general good bilateral ventilation, no pathological breath sounds. HEENT: normal oropharynx. Uvula not swollen. Normal tympanic membranes. Abdomen: normal. Neurological: normal.

Doctor: Julie has hives, everything else is normal.

Mother: And why did they appear?

Doctor: Hives can appear secondary to many different causes, such as allergies, infections, changes in body temperature, or other physical stimuli, and sometimes even,

the cause is not identified. In Julie's case the most likely trigger is a viral infection, since she has upper respiratory symptoms.

Mother: So, how do we treat it? When will it disappear?

Doctor: Hives can evolve within the first 24 hours with new individual lesions appearing while others disappear, but they usually resolve in a few days. To relieve itching, she can take an antihistamine; dexchlorpheniramine 3 mg every 6 hours until all the lesions disappear. If the hives persist beyond a few days, we can add glucocorticoids.

Mother: So there's nothing to be worried about?

Doctor: Not right now, what Julie has seems to be a simple acute urticaria. However, you should look out for trouble breathing, difficulty for swallowing, tightness in the throat, hoarse voice, nausea or vomiting, crampy stomach pain or lightheadedness. If any of these symptoms appear, you should take Julie to the ED in order to discard anaphylaxis.

Mother: Thank you very much Dr. Cameron. I'll let you know how she goes.

KEY WORDS:

Patches and bumps: manchas y bultos.

Enlarging (to enlarge): crecer.

Scratching (to scratch): rascarse.

Swallowing (to swallow): tragar.

Hoarse voice: voz ronca.

Raised: sobreelevado.

Blanching: que blanquea a la presión.

Swollen uvula: edema de úvula.

Hives: habones, urticaria.

Itching: picor/prurito.

Lightheadedness: mareo.



PLAY AUDIO

se puede escuchar en
www.pediatriaintegral.es

A Hombros de Gigantes

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

D. Gómez Andrés, M.D.

F.E. Neurología Pediátrica.
Hospital Universitari Vall d'Hebron.
Vall d'Hebron Institut de Recerca. Barcelona



Pediatr Integral 2019; XXIII (6): 313.e1–313.e2

Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★★ **Ongoing Pediatric Health Care for the Child Who Has Been Maltreated.** *Pediatrics.* 2019; 143(4). PMID: 30886109. doi: 10.1542/peds.2019-0284

Artículo muy interesante. El seguimiento a largo plazo del paciente maltratado es un aspecto que se trata mucho menos que el diagnóstico o los criterios de sospecha. El paciente que ha sido maltratado está en mayor riesgo de sufrir enfermedades médicas y trastornos mentales comunes en la población general (caries, malnutrición, obesidad, bulimia, ansiedad...), de volver a ser abusado, de presentar traumas en relación con la sexualidad... Por ello, necesitan un protocolo de atención específico, que va desde la monitorización de los problemas psicológicos o escolares a un calendario vacunal adelantado de la vacuna del papiloma, en el caso de abuso sexual.

★★★★★ **Advanced Ultrasound Techniques for Pediatric Imaging.** *Pediatrics.* 2019; 143(3). PMID: 30808770. doi: 10.1542/peds.2018-2609

La ecografía es la prueba de imagen ideal en Pediatría; nuevos avances tecnológicos están permitiendo optimizar el rendimiento de esta prueba. La emergencia de nuevos contrastes está permitiendo obtener información sobre la perfusión tisular aplicable al diagnóstico diferencial de lesiones tumorales, al análisis precoz de secuelas en la parada cardiaca o trauma craneal o en la enterocolitis. También en el análisis del reflujo vesicoureteral, la ecografía asistida con estos contrastes está sustituyendo a las técnicas tradicionales. La elastografía está aumentando sus indicaciones desde la cuantificación de la fibrosis hepática hacia indicaciones como: la evaluación de la lesión cerebral, la monitorización de la fibrosis en la enfermedad inflamatoria o la fibrosis renal. El Doppler ultrarrápido está permitiendo mejoras en la resolución temporal y en la

detección de circulación de pequeños vasos, incorporándose a la neuroimagen funcional. La ecografía 3D y 4D permiten medir volúmenes de una manera que era inviable hasta la actualidad. Por último, la ecografía de alta frecuencia está mejorando nuestra capacidad para evaluar lesiones en tejidos superficiales.

★★★★★ **Book Sharing: In-home Strategy to Advance Early Child Development Globally.** *Pediatrics.* 2019; 143(3). PMID: 30728271. doi: 10.1542/peds.2018-2033

El neurodesarrollo temprano es una fase clave sobre la que es importante incorporar intervenciones para optimizar el rendimiento académico futuro. Una de las intervenciones claras es la de disponer de libros y compartirlos dentro de las familias. Seguramente, una pregunta activa y una recomendación que debamos incorporar en el futuro.

★★★★★ **Can infant sleeping bags be recommended by medical professionals as protection against sudden infant death syndrome?** *Arch Dis Child.* 2019; 104(3): 305-7. PMID: 30297442 doi: 10.1136/archdischild-2018-316093

Las bolsas para dormir son una opción bastante popular y una de las bases para su popularidad es el reclamo de que reducen la muerte súbita del lactante. Resulta que la evidencia es poco clara.

★★★★☆ **Child health technology: shaping the future of paediatrics and child health and improving NHS productivity.** *Arch Dis Child.* 2019; 104(2): 184-8. PMID: 30154177. doi: 10.1136/archdischild-2017-314309

En la era de las tecnologías de la información, la atención sanitaria no puede mantenerse ajena. Los autores discuten los principales avances que, en los próximos años, se incorporarán a la práctica clínica habitual ("wearables", aprendizaje

automático y otras áreas de la inteligencia artificial, realidad virtual, “gamificación”...). Particularmente interesante, es la reflexión sobre como el sistema nacional de salud británico se está preparando para incorporar estas tecnologías.

★★★★☆ **The Microbiome-The Explanation for (Almost) Everything? *Pediatr Infect Dis J.* 2019; 38(4): e69-e71. PMID: 30882743. doi: 10.1097/INF.0000000000002261**

Buena explicación del microbioma desde la perspectiva de un especialista en Infectología.

Infectología pediátrica

★★★★★ **Hemophagocytic Lymphohistiocytosis and Infections: An Update. *Pediatr Infect Dis J.* 2019; 38(3): e54-6. PMID: 30461573. doi: 10.1097/INF.0000000000002248**

Revisión sencilla pero completa sobre el síndrome hemofagocítico.

★★★★☆ **Scabies: New Opportunities for Management and Population Control. *Pediatr Infect Dis J.* 2019; 38(2): 211-3. PMID: 30299425. doi: 10.1097/INF.0000000000002211**

La sarna es un problema relativamente frecuente en algunos lugares de nuestro territorio. El artículo revisa el tratamiento en los países ricos (tratamientos tópicos y orales) y la profilaxis con el tratamiento ampliado con ivermectina en países pobres.

Hematología y Oncología pediátrica

★★★★★ **Treatment of fever in neutropenia in pediatric oncology patients. *Curr Opin Pediatr.* 2019; 31(1): 35-40. PMID: 30461508. doi: 10.1097/MOP.0000000000000708**

El manejo del paciente neutropénico con fiebre es una situación relativamente habitual para aquellos que realizan guardias de Urgencias Pediátricas. Nuestros protocolos están orientados hacia la hospitalización y el tratamiento antibiótico endovenoso, sin discriminar entre pacientes con diferentes niveles de riesgo. Los autores resumen la información de que disponemos sobre cómo estratificar a estos pacientes y sobre cómo se ha intentado traducir en *scores* clínicos con insuficiente validez. También, analizan los nuevos perfiles de resistencia antibiótica y la necesidad de incluir tratamiento antifúngico.

Neonatología

★★★★★ **Survival and Impairment of Extremely Premature Infants: A Meta-analysis. *Pediatrics.* 2019; 143(2). PMID: 30705140. doi: 10.1542/peds.2018-0933**

El debate sobre las secuelas de la prematuridad es un tema de discusión habitual en Pediatría. Este metaanálisis viene a otorgarnos un poco más de luz y nos puede ayudar a la hora de tomar decisiones como profesionales y ayudar también a las familias en este aspecto. En el metaanálisis, demuestran sólidamente la barrera de las 24 semanas, donde la supervivencia sin secuelas, según la escala de Bayley, es del 9,3% (CI95% 3,5–22,7) frente el 40,6% (CI95% 31,6–50,3) de las 25 semanas. Los autores destacan, entre las limitaciones, que la evaluación con la escala Bayley puede no detectar con fiabilidad secuelas neurológicas en un futuro.

★★★★★ **Nasal high flow therapy for neonates: Current evidence and future directions. *J Paediatr Child Health.* 2019; 55(3): 285-90. PMID: 30614098. doi: 10.1111/jpc.14374**

Buena revisión para no especialistas en ventilación o en Neonatología. Los autores revisan los mecanismos de acción del alto flujo nasal (presión positiva, reducción de espacio muerto, aire humidificado y caliente y reducción del trabajo respiratorio a nivel ORL) y las distintas evidencias disponibles para las distintas indicaciones actuales (soporte primario, soporte post-intubación, destete de la CPAP y hospitales secundarios) y futuras (soporte durante la intubación, reanimación neonatal y trasporte neonatal).

Neurología

★★★★☆ **Structural and functional neuroimaging in attention-deficit/hyperactivity disorder. *Dev Med Child Neurol.* 2019; 61(4): 399-405. PMID: 30276811. doi: 10.1111/dmcn.14050**

El TDAH es uno de los trastornos del neurodesarrollo/aprendizaje más frecuentes. Los estudios de neuroimagen nos han clarificado su sustrato neurobiológico (cambios en volumen de regiones cerebrales, alteraciones en la conectividad entre regiones, alteraciones en metabolismo cerebral...), pero en el caso del TDAH, una de las constantes en los resultados es su gran variabilidad.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

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”.

Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragoza

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad de Zaragoza

Francisco Bayeu, fresquista y dibujante

Pediatr Integral 2019; XXIII (6): 314.e1–314.e6

Bayeu fue un artista extraordinariamente fecundo y uno de los más reputados fresquistas de la pintura española, tal y como lo prueban sus innumerables trabajos al servicio de la Iglesia y de la corte de Madrid. También fue un excelente dibujante y retratista, formado en la tradición de Mengs, dejando para la posteridad magníficas pruebas de su valía en esta especialidad de la pintura.

Vida, obra y estilo

Francisco Bayeu y Subías nació en Zaragoza en 1734 y falleció en Madrid en 1795. Era hijo de un maestro lancetero, Ramón Bayeu Fanlo y de María Subías Domínguez y hermano de Josefa, Ramón y Manuel, estos últimos también fueron pintores. Cursó sus primeros estudios, de latinidad y gramática, en Zaragoza. Simultaneando con sus estudios, se inicia en Zaragoza en el aprendizaje del dibujo, bajo la dirección del pintor Juan Andrés Merklein. Posteriormente, continuará su formación pictórica con el pintor zaragozano más acreditado de la época, José Luzán Martínez, quien también iniciará a Goya. La presencia en 1753 de Antonio González Velázquez en Zaragoza, recién llegado de Italia, para pintar la gran cúpula sobre la Santa Capilla del Pilar, fue decisiva: a la formación de Francisco dentro de un barroco académico aprendido con Luzán, unirá el influjo más brioso de Corrado Giaquinto, transmitido por González Velázquez.

Esta renovación estética le impulsa a presentarse en 1756 al Premio Extraordinario de la Academia de San Fernando, con un óleo sobre cobre representando *La tiranía de Gerión*, que obtiene el premio de modo indiscutible. Por ello, recibe una pensión de la Academia para continuar en Madrid sus estudios con González; pero desavenencias surgidas con el maestro y la muerte de sus padres, le hacen regresar a Zaragoza para hacerse cargo de su familia, contrayendo matrimonio en 1759 con Sebastiana Merklein, hija de su primer maestro.

Entre 1758 y 1762, trabaja activamente para iglesias y conventos zaragozanos, como el monasterio de Santa Engracia, iglesias de San Ildefonso y San Felipe y cartuja de Aula Dei. El año 1762 será trascendental para Francisco, pues Antón Rafael Mengs, primer pintor de cámara de Carlos III, visita Zaragoza y le propone convertirse en ayudante suyo en la Corte. Esto

supondrá la introducción de Bayeu en los círculos artísticos cortesanos. Pronto le llegan los primeros encargos para el palacio real, por mediación de Mengs, encomendándosele en 1763 la decoración al fresco de la bóveda del comedor en el cuarto de la reina, con *La Rendición de Granada* (en la que se manifiesta todavía su formación barroca) y la bóveda de la antecámara de los príncipes de Asturias con *La caída de los Gigantes*, gran composición de atrevidos escorzos; con estas obras comienza su gran producción de fresquista. En 1765, para aumentar sus ingresos con los que mantener a su numerosa familia, da clases particulares de dibujo y pintura, a las que asisten, entre otros, su hermano Ramón y Goya.

En 1767, se le concede el nombramiento de pintor de cámara del Rey, cargo que indudablemente le afianzará en el ámbito artístico cortesano. En 1775, se traslada a Zaragoza para pintar dos cúpulas, ya concertadas desde 1772 en el Pilar. Se representa en ella a *María Reina de los Ángeles y Reina de Todos los Santos*, frescos de composición inspirada en *La Apoteosis de Trajano* de Mengs. El éxito fue rotundo y supuso la confirmación en su tierra de su valía artística. En el verano de 1776, comienza Bayeu sus trabajos en el claustro de la catedral de Toledo, donde, de forma intermitente, irá plasmando al fresco once escenas referentes a la vida y milagros de santos toledanos. Tras la marcha de Mengs a Roma en 1777, Francisco Bayeu pasará a ser la gran figura artística de la corte, y, tras el fallecimiento de aquel, en 1779, solicitará del rey la plaza de primer pintor de cámara que, en varias ocasiones, y no por suficientes méritos, que los tenía, le será denegada. En julio de 1778 está con su hermano Ramón pintando en la capilla del palacio de Aranjuez.

En 1783, Francisco Bayeu y Salvador Maella son nombrados directores de pinturas para la Real Fábrica de Tapices, y ambos, encargados de la restauración y conservación de las pinturas de los Reales Sitios. En 1788, es nombrado director de pintura de la Academia de San Fernando. También sigue realizando pintura religiosa al óleo, como por ejemplo, dos magníficas versiones de la *Asunción*, para las iglesias de Pedrola (Zaragoza) y Valdemoro (Madrid). Poco antes de morir, en junio de 1795, recibe su última distinción, el nombramiento de director general de la Academia de San Fernando.



Figura 1. Sagrada familia.

Francisco Bayeu, aparte de un gran decorador, fue también un destacado retratista, como ponen de manifiesto: sus retratos de doña Paula Melzi, en el Museo de Huesca, de claro gusto neoclásico; sus dos autorretratos; o los retratos de su hija Felicianita de los Museos del Prado y de Zaragoza, y de su esposa Sebastiana, del Museo de Zaragoza. Asimismo, realizó cartones para tapices y, ante todo, fue un extraordinario dibujante, como lo demuestran sus numerosos dibujos de la Biblioteca Nacional y del Prado. Todas estas facetas pictóricas, perfectamente complementadas, hacen de Francisco Bayeu, excepción hecha de Goya, el pintor español más destacado del siglo XVIII.

Hoy su obra se reparte entre los más grandes museos: Museo de Louvre, MÓMA de Nueva York, National Gallery de Londres, Museo del Prado de Madrid, Museum of the Hispanic Society of America de New York, entre otros.

Sus cuadros más destacados con niños

Sagrada familia es una composición de contenido tradicional que fue representada por Bayeu en más de una ocasión. Las figuras de la Virgen y San José ocupan el segundo plano de la obra. La Virgen, que está sentada, emite una leve sonrisa y mira tiernamente a su hijo, que sostiene en su regazo. Tras la Virgen, y a la derecha, está San José, en esta ocasión representado como una persona de edad, con calvicie, arrugas en la frente y abundante bigote y barba; en su mano derecha sostiene un bastón.

El Niño Jesús puede tener varios meses de edad, ya que mantiene su cabeza con facilidad. Mira a su madre mien-

tras sonríe ligeramente. Está cubierto parcialmente con una camisa, lo cual no impide que al Niño se le vean los genitales. Llama la atención en este óleo el aspecto del Niño. Tiene una cabeza de gran tamaño con respecto al resto del cuerpo, se trata de una macrocefalia con respecto al resto del cuerpo, dando la sensación de hidrocefalia. Sin embargo, las características de los detalles anatómicos de la cara parecen normales. También llama la atención, la cortedad de sus extremidades superiores: tanto los brazos como los antebrazos son bastante cortos. Las extremidades inferiores parecen normales.

Otra anomalía detectada es un labio superior que parece hendido, como si se tratase de un labio leporino. Algunas de estas características podrían corresponder a un niño con enanismo disarmónico, hipocondroplasia o acondroplasia. No creemos que Bayeu haya querido representar al Niño Dios con todas estas anomalías, antes bien, quizá quiso imprimir un aura de espiritualidad y demostrar la diferencia entre este recién nacido y otros muchos que él representó a lo largo de su obra. Curiosamente, Bayeu, en otra de sus obras en la que aparece la Virgen con su hijo, también ha representado al Niño con estas mismas anomalías. Mide 108 por 80 cm (Fig, 1).

La adoración de los pastores es un modelo, más que un boceto, para uno de los frescos que ejecutó Bayeu para el Oratorio del Rey del Palacio de Aranjuez. Aparecen numerosas figuras de personas adultas de ambos sexos. Uno de los pastores, casi desnudo, acude a adorar al Niño y lleva en sus brazos un cordero para ofrecerlo al recién nacido y otros dos están al otro lado de la estancia, que no es sino un establo. En la escena no podía faltar la presencia del buey, que ocupa un lugar preferente. En un plano posterior están la Virgen y San José.

Sobre la paja se encuentra el Niño Jesús desnudo al cual miran sus padres. La Virgen trata de arroparlo. A los pies de la improvisada cama aparece un niño de unos cuatro o cinco años de edad, dadas las características anatómicas del pequeño. Este niño también parece querer adorar al Niño Jesús. La luz brota de la cama de paja e impregna de claridad toda la composición. En lo alto, y en medio de una columna



Figura 2. La adoración de los pastores.



Toda pintura de la huida a Egipto hecha al fresco por D. Francisco Bayeu, Pintor de Cámara de S. M. ocupa el lienzo de pared de la derecha junto a la ventana del antecorreo del Rey N. S. en su Real Palacio de Aranjuez.

Figura 3. La huida a Egipto.

de humo luminoso, aparecen cinco ángeles alados, algunos de ellos representados solo con su cabeza. Es un tema recurrente para todos los pintores de época y Bayeu no podía ser la excepción, incluso representó la escena en más de una ocasión. Buen sentido de la perspectiva y dominio de los colores que son, preferentemente, cálidos en distintas gamas. La anatomía de los personajes es correcta. Se trata de un óleo sobre lienzo que mide 44 por 54,1 cm (Fig. 2).

La Huida a Egipto. Este dibujo fue realizado por Francisco Bayeu en colaboración con José Camarón que era grabador. Representa a la Sagrada familia en su viaje a Egipto, que tantas veces ha sido pintado en el Barroco y Renacimiento. Se trata de la escena clásica en la que aparecen San José, la Virgen y varios ángeles. Uno de ellos, que puede ser un arcángel, dadas sus características, parece que es el que guía la comitiva.

El niño Jesús aparece en brazos de su madre y envuelto en ropajes. Solo se le ve la cabeza. El fondo de la escena lo ocupan varios ángeles alados y, en planos más posteriores, se adivinan varias casas e incluso una torre. El nombre de Bayeu aparece en el texto en la parte inferior del dibujo. Grabado en aguafuerte sobre papel. Mide 49 por 26,5 cm (Fig. 3).

La obra *Visitando a un enfermo* contiene nueve figuras, entre ellas un niño y una niña. La escena muestra a un

enfermo en cama, semincorporado en ella, con ayuda de dos personas que están en la cabecera. Junto a ellas, hay otro personaje que intenta colocar la ropa correctamente. A los pies de la cama y arrodillado, aparece otro personaje que bien podría ser el padre del enfermo, está apoyado y posiblemente llorando ante un fatídico diagnóstico médico.

De pie aparece la figura del posible médico que trata de explicar a la esposa la situación de su marido enfermo. La niña mayor puede tener unos diez años y sujeta a su hermano más pequeño, de unos cinco años que señala compungido a su padre en la cama. La vestimenta denota que estamos ante una familia de clase media; además, la estancia es muy digna, lo que se aprecia por la cama, la mesa, la silla y los cortinajes. En medio de la estancia aparecen unos utensilios. Al fondo, se aprecian árboles y un paisaje rural, a través de la puerta y de la ventana. Colores marrones, amarillos, blancos y rosas, preferentemente. Puede leerse la firma del autor en el ángulo inferior derecho. Se trata de un óleo sobre lienzo que mide 50 por 61 cm (Fig. 4).

La obra *El paseo de las Delicias* representa a una escena cotidiana de una calle del Madrid de la época. Aparecen numerosos personajes adultos, tanto damas como caballeros que están paseando por una calle de la ciudad, aunque más parece un camino o arboleda. Por la vestimenta, se trata de gente adinerada dado el atuendo que muestran. Algunos personajes están sentados en el suelo, charlando amigablemente.

La escena principal y el primer plano lo ocupan dos caballeros que saludan a una dama que lleva a su vez, a un niño de la mano. El niño, de unos ocho o nueve años de edad, va vestido de caballero, incluso lleva una espada en la mano y sombrero. Es la única figura que mira directamente al espectador. Llama la atención las dos hileras de árboles que limitan los bordes del camino. Colores fríos, abundantes verdes y, en menor cantidad, marrones, grises, azules y rojos. Perspectiva bien lograda. Es un óleo sobre lienzo que mide 37 por 56 cm (Fig. 5).

El ciego y el lazarillo es un tema de larga tradición en nuestro país y recoge la hibridez de la novela cortesana, entre el realismo de la picaresca y la idealización aristocrática. En



Figura 4. Visitando al enfermo.



Figura 5. *El paseo de las Delicias* (detalle).

esta obra, *Un ciego tocando la gaita y un niño los hierros*, aparece un niño de unos 12 o 13 años de edad, que acompaña al ciego. Parece que ambos están actuando en un espectáculo callejero. El ciego, de mediana edad, lleva el instrumento musical sujeto con su mano izquierda y, a su vez, sujeta también a un perro que está posado en el suelo.



Figura 6. *Un ciego tocando la gaita y un niño los hierros*.

El niño mira directamente a las dos espectadoras que hay en la composición, está risueño y, al parecer, no es consciente de la vida que lleva ni la vida que le espera: está descalzo. Va correctamente vestido, con su morral, y toca el triángulo metálico acompañando a su dueño en el concierto. La vestimenta es correcta en todas las figuras, con los peinados típicos, capas, abanicos, pañuelos y gorro. Celajes azules, con nubes y una rama de un árbol que ocupa la parte central y superior de la obra (Fig. 6).

En el boceto *Cabeza de niño*, Bayeu, une el rigor formal de Mengs con la técnica y los recursos pictóricos de Giacquinto. Mientras que sus trabajos acabados resultan fríos y académicos, sus bocetos revelan su tendencia tardobarroca, donde trabaja con toques rápidos y fluidos.

En este caso, representa la difícil posición de la cabeza de un niño, ya que está de lado mirando a la izquierda y hacia arriba. El trazo a lápiz es muy preciso, marcando con líneas paralelas los pelos del cabello. Dada la posición, es difícil remarcar las características anatómicas, pero se advierte una ligera retrognatia en el pequeño, no se aprecia bien la oreja izquierda y, sin embargo, delimita perfectamente el recorrido del músculo esternocleidomastoideo, que va desde la oreja hasta la clavícula. Por las características del pelo y rasgos anatómicos, parece que se trata de un varón de unos dos años de edad aproximadamente (Fig. 7).

El juego de la vaquilla es una de las numerosas postales que dibujó Bayeu. Al igual que Goya, procuró representar múltiples escenas populares y callejeras, de costumbres, con frecuencia protagonizadas por niños. La escena tiene gran semejanza con *Niños jugando a los toros* de su cuñado Goya, sin embargo muestran algunas diferencias. En el caso de Bayeu, aparecen en la composición siete niños y también personas mayores y la escena se lleva a cabo al aire libre; en el

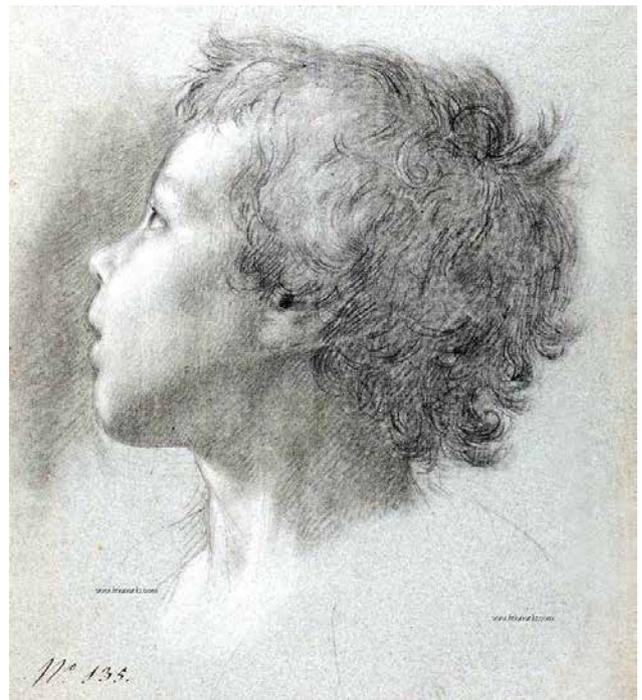


Figura 7. *Cabeza de niño*.



Figura 8. *Juego de la vaquilla.*

de 1760, y que imitaban a las que estaban de plena moda en Francia. Su cabeza la lleva cubierta con una capotita ajustada, del tipo de cofia “dormilona”, hecha con encajes y cintas de raso, también a juego con el lazo del cuello y el vestido.

Los detalles anatómicos de la cara, brazo y dedos son proporcionados. La niña sostiene con su mano derecha y bajo el bracito un cachorrillo de perro dogo, y con la izquierda una rosquilla grande, cubierta de azúcar

“glacé”, lo que le confiere un aire de inmediatez y gracia. Este retrato, de delicadeza rococó, es una auténtica delicia. El rostro y la mirada de la niña resultan muy naturales.

Este tipo de retrato infantil era infrecuente en el panorama del retrato español hasta entonces, salvo en el caso de los retratos que Mengs había hecho poco antes de los infantes españoles de la Casa de Borbón en España, aunque en Francia era más habitual. Francisco Bayeu demostró sobradamente

caso de Goya, solo aparecen niños, 13 precisamente, y están junto a las arcadas de un puente. Naturalmente, solo aparece el color marrón en varias tonalidades, como corresponde a un dibujo; sin embargo, en la composición de Goya, aparecen múltiples colores con las matizaciones que aportan las pinturas al óleo. Anatomías bien conseguidas en un cuadro lleno de dinamismo. En planos posteriores, aparecen varias figuras de personajes adultos de ambos sexos (Fig. 8).

Dentro de una estética todavía rococó, Bayeu pintó el retrato de María Teresa del Castillo por encargo, seguramente, de sus padres, los marqueses de Valera de Abajo y Fuente Hermosa, cuando la niña tenía unos siete años de edad. *La niña María Teresa del Castillo sosteniendo con sus manos un perrito y una rosquilla* es un retrato muy hermoso, de excelente factura y cuidada ejecución, que destaca en la producción de retratos de Francisco Bayeu y en el panorama del retrato español de la segunda mitad del siglo XVIII, en opinión del profesor Arturo Ansón.

A la niña se le representa de cuerpo entero en primer plano, en el interior de lo que parece una sala de una casa nobiliaria o palacio. El cortinaje, con realce de cordoncillo entorchado en hilo de oro, y el borlón que cuelga, confieren al espacio y al retrato un ambiente y un aparato aristocrático, acorde con la distinción que se quiere dar a la niña representada. No falta la vistosa alfombra de lana roja, con motivos vegetales y florales en varios tonos.

María Teresa está en pie y adopta una posición de tres cuartos, con la mirada al frente. Lleva un elegante traje largo, a la francesa, de seda azul y entonación intermedia, con motivos de óvalos rayados en blanco, enmarcados en rombo por delgadas bandas abiertas. Claramente, se optó por vestirla, más que como una niña, como una mujercita. El peto le ciñe el busto y el talle, y se abre la falda o brial con amplitud, desde el talle hasta los pies, de forma acampanada.

Por la parte posterior, se aprecia que el traje cae con vuelo. Las medias mangas ajustadas hasta el codo se adornan con “engagés” derivados de las llamadas mangas en pagoda. Las características del traje que lleva se corresponden con las batas que fueron frecuentes en el vestuario de las damas de la nobleza y de alta burguesía española a lo largo de la década



Figura 9. *La niña María Teresa del Castillo sosteniendo con sus manos un perrito y una rosquilla.*



Figura 10. Feliciano Bayeu.

su capacitación para el retrato infantil, y se adelantó en más de una década al retrato que Goya hará en 1783 a la niña María Teresa de Borbón y Ballabriga (National Gallery de Washington), hija del infante don Luis de Borbón y de María Teresa de Ballabriga. Se trata de un óleo sobre lienzo de 116 por 88 cm, pintado hacia 1768-1770. Pertenece a una colección particular (Fig. 9).

El pintor muestra a su hija *Feliciano Bayeu*, de 13 años de edad, como anota el propio autor en la parte inferior izquierda de otra obra. Lleva sobre la cabeza un complejo tocado compuesto por lazos que destacan por su coloración azulada y rosada, tras los cuales se adivina un paño o mantilla que cae sobre la espalda. El cabello oscuro enmarca un rostro juve-

nil del cual atraen inmediatamente los grandes ojos, velados por un leve halo de melancolía. La bien dibujada nariz y la boca, de labios ligeramente carnosos, contribuyen a realzar la sugestiva personalidad de un rostro todavía algo infantil, no obstante, la vitalidad que expresa. El pañuelo al cuello y el breve fragmento de atuendo visibles completan la imagen, probablemente nacida para la contemplación familiar, más que para su exhibición pública, no en vano, la indumentaria es sencilla y doméstica, en absoluto cortesana.

Por su carácter inmediato e íntimo, así como por su evidente parecido con la técnica goyesca, fue considerado un cuadro de Goya, y con tal adscripción fue donado al Museo. Sin embargo, algunos expertos, han precisado definitivamente que es de Francisco Bayeu, de cuya producción es obra significativa, pudiéndola comparar con un cuadro que representa a la misma muchacha, pintada dos o tres años más tarde, también por su padre, que hoy guarda el Museo de Zaragoza.

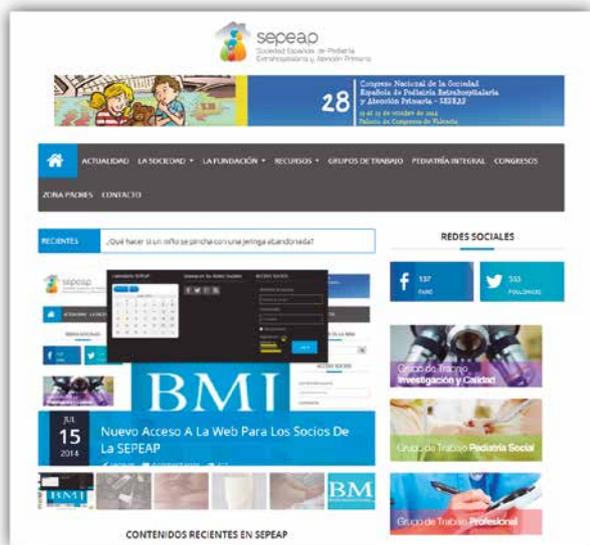
Obra plena de encanto y muy familiar. Parece un lienzo sin elaboración previa, a modo de estudio preparatorio, tal vez para crear posteriormente un cuadro mayor, al igual que Goya haría en las tareas que precedieron a *La familia de Carlos IV*. No obstante, también puede tratarse de una obra, en sí misma, que recordase al autor a su hija en una edad determinada. Feliciano, la única hija del matrimonio formado por Francisco y Sebastiana, nació en 1774, se casó en 1795 y falleció en 1808. Este retrato ha llegado a cotizarse en Christie's de Madrid en 2007, por la cantidad de 650.000 €. Se trata de un óleo sobre lienzo de 38 por 30 cm, de 1787, y pertenece al Museo del Prado (Fig. 10).

Bibliografía

- Bayeu y Subías, los. GEA. Consultado el 20 de mayo de 2019. Disponible en: http://www.encyclopedia-aragonesa.com/voz.asp?voz_id=2039.
- Wikipedia. Francisco Bayeu. Consultado el 20 de mayo de 2019. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Francisco_Bayeu.
- Ciruelos A. Conjunto de bocetos para frescos de palacios reales [Francisco Bayeu]. Consultado el 20 de mayo de 2019. Disponible en: <https://www.museodelprado.es/aprende/encyclopedia/voz/conjunto-de-bocetos-para-frescos-de-palacios/c6acd41f-89ba-43d8-980e-4edee598a80e>.
- Luna JJ. El retrato español en el Prado. Del Greco a Goya. Museo Nacional del Prado. 2006.

Visita nuestra web

Director: Dr. J. López Ávila



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 ¡Te espera!

Pediatría Integral número anterior

Volumen XXIII - 2019 - Número 5

“Genética y dismorfología”

1. Diagnóstico genético prenatal y consejo genético
A. González-Meneses López
2. Nuevas metodologías en el estudio de enfermedades genéticas y sus indicaciones
F. Santos Simarro, E. Vallespín García, M. Palomares Bralo
3. Enfermedades por alteración de la impronta genética. Síndrome de Prader Willi y de Angelman
E. Gabau, C. Aguilera, N. Baena, A Ruiz, M. Guitart
4. Cromosomopatías más frecuentes
V. Adriana Seidel
5. Sobrecrecimiento corporal asimétrico localizado (hemihipertrofia/hemihiperpasia): nomenclatura, definición, epidemiología y clínica
P. Lapunzina, J. Tenorio

Regreso a las Bases

Genética básica para el pediatra

I. Arroyo Carrera

Pediatr Integral 2014; XVIII(8): 564-570

Temas del próximo número

Volumen XXIII - 2019 - Número 7

“Gastroenterología I”

1. Traumatismos dentales
J. Falgás Franco
2. Vómitos y reflujo gastroesofágico
R. Torres Peral
3. Dolor abdominal crónico y recurrente
D. Infante Pina
4. Gastroenteritis aguda
J. de la Flor i Brú
5. Nuevos trastornos digestivos
E. Cañedo Villarroya

Regreso a las Bases

Exploraciones clínicas, bioquímicas y técnicas de imagen en la valoración de la patología digestiva y hepatoiliar

D. Lledín Barbancho, R. Vecino López

Pediatr Integral 2015; XIX (1): 66.e1–66.e18



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web:

www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es

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”.

33 Congreso Nacional

SEPEAP 2019

SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE PEDIATRÍA
EXTRAHOSPITALARIA Y
ATENCIÓN PRIMARIA



HOTEL BEATRIZ TOLEDO

TOLEDO

17/19 OCTUBRE



sepeap

Sociedad Española de Pediatría
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA



SPM^YCM
Sociedad de Pediatría
Madrid y Castilla-La Mancha

Secretaría Técnica

GRUPO PACIFICO
he power of meeting

C/Maria Cubi, 4 - Pral. 08006 Barcelona
C/Castelló 128, 7ª planta 28006 Madrid
congresosepeap@pacifico-meetings.com
www.sepeap.org