

Estenosis hipertrófica del píloro

Autor: Dr. Claudio J. Puente Fonseca

Concepto:

Esta entidad nosológica, propia de los lactantes, es la causa más frecuente de obstrucción completa o incompleta del conducto pilórico en ese grupo etario en múltiples locaciones geográficas de nuestro planeta.

Introducción:

Aunque Pandya & Heiss (2012) afirman que Hildanus describió por primera vez la enfermedad en 1627, Lobe (1995) asevera que su informe data de 1646. Por otra parte, Schwartz (2012) cita que en 1717 se reportó por vez primera un caso en cuya autopsia se encontraron características del píloro compatibles con las que aparecen en este tipo de pacientes. No obstante, fue Hirschsprung quien en 1888 publicó su descripción detallada. En 1908, en un artículo publicado por Dufour y Fredet (citado por Rafensperger 2009), se sugirió como tratamiento quirúrgico para la misma la separación de los músculos pilóricos con un cierre transversal de ellos. Posteriormente, en 1912, Ramstedt publicó su modificación a la técnica (citado por Shaw 2012), sin necesidad de practicar la sutura de los músculos. Estos principios son los que han regido las modalidades terapéuticas posteriores que se han puesto en práctica, incluyendo las operaciones que en la actualidad se practican por acceso mínimo para lograr la curación de esta entidad nosológica.

Diversos estudios reportan una prevalencia entre 1 y hasta 4 por cada 1 000 nacidos vivos (Dillon & Cilley 2000 y Schwartz 2012). Ellos evidencian un predominio del sexo masculino y en pacientes con piel blanca, pero en nuestro país esto último no parece tener relevancia, debido al elevado porcentaje de población mestiza. También se ha señalado que ocurre la enfermedad con más frecuencia en el primer hijo, sobre todo si existen antecedentes familiares de otras personas que la hayan sufrido.

Aspectos anatómicos e histológicos:

Macroscópicamente, el píloro en estos niños está aumentado de tamaño y de consistencia, ligeramente más pálido que los órganos digestivos adyacentes. Hay hipertrofia e hiperplasia de las fibras musculares lisas circulares, en las cuales hay aumento de fibronectina, elastina, colágeno y fibroblastos, entre otras sustancias. También se identifican fibras nerviosas engrosadas y tortuosas.

Etiopatogenia:

Aunque aun no se ha establecido formalmente una definición de su etiología, se han emprendido múltiples investigaciones tratando de dilucidarla. El hecho de que su incidencia sea mayor en determinados grupos étnicos, en el sexo masculino, en individuos con determinados grupos sanguíneos así como en descendientes de personas que han sufrido la enfermedad, sugieren la existencia de factores genéticos. El capítulo que trata sobre esta afección en un libro de Cirugía Infantil del inicio de la segunda mitad del siglo XX (Gross 1956, 136) se tradujo al español como "Estenosis pilórica hipertrófica congénita". Sin embargo, se han llevado a cabo investigaciones que demuestran que niños que nacieron con funciones digestivas normales, después desarrollaron una estenosis hipertrófica del píloro, lo cual apunta hacia factores adquiridos.

La hipertrofia de las fibras musculares y el engrosamiento del píloro comprimen el conducto pilórico, por lo que este se alarga y se estrecha su luz, además de que las células de la mucosa muestran cierto grado de hipertrofia.

Varios artículos han señalado que las células ganglionares del píloro pueden estar disminuidas en número o con disfunción, y otros se han referido a alteraciones de los mediadores químicos que permiten la relajación del músculo pilórico, entre ellos el óxido nítrico. Según publicaciones recientes, no se ha demostrado categóricamente todavía que la disminución de la enzima responsable de la producción de este mediador químico esté directamente relacionada con la enfermedad (Miao 2010 y Serra 2011)

Se han reportado varias malformaciones congénitas a las que se les ha asociado la estenosis hipertrófica del píloro, tales como atresia esofágica, rotación anómala del intestino, uropatía obstructiva y en ocasiones ictericia transitoria asociada a insuficiente producción de glucuronil transferasa, trastorno que desaparece después del tratamiento quirúrgico.

También se han señalado como factores de riesgo: inadecuados métodos de alimentación, la administración de eritromicina y la alimentación transpilórica en recién nacidos prematuros.

Diagnóstico:

En varios lactantes existen los antecedentes de que algún ascendiente fue operado por la misma afección, o que resultan ser el primer hijo varón, o que ha estado en ellos presente alguno de los factores de riesgo previamente citados. También pudiera ser que no existiera ninguno de estos antecedentes o factores de riesgo.

En estos pacientes la mayor parte de las veces los síntomas se inician entre las dos semanas de vida y los seis meses de edad, aunque a veces pueden ocurrir desde el nacimiento. Garriga Cortés et al. (2011) informaron que la enfermedad que nos ocupa fue la causa más frecuente de intervención quirúrgica en 55

recién nacidos de la provincia Santiago de Cuba. Por otra parte, existe el reporte reciente de un niño de algo más de 4 años de edad que fue operado con el diagnóstico de esta enfermedad (Mahalik 2010).

El síntoma característico es la aparición de vómitos sin bilis, en proyectil. Los vómitos pueden ser abundantes y repetidos, pero en otras ocasiones resultan ser de escasa cantidad y espaciados en el tiempo. La mayoría de esos vómitos son posprandiales precoces y de color blanco, porque tempranamente después de la ingesta los movimientos peristálticos del estómago, ineficaces para vencer la obstrucción existente en el píloro, vencen el cardias. Mas en ciertas oportunidades el lactante no ha ingerido nada y vomita el contenido gástrico, que no es de color blanco pero comparte la característica de carecer de bilis. Es posible que haya estrías de sangre en los vómitos de algunos pacientes, y en otros puede haber hematemesis. Es típico que a pesar de tener vómitos, el enfermo se queda con hambre, y si se le proporciona de nuevo alimentos, los ingiere ávidamente.

Muchas veces además el lactante sufre de un falso estreñimiento cuando el cuadro clínico se prolonga. Si el diagnóstico se demora, puede haber pérdida de peso y grados variables de desnutrición.

Al realizar el examen físico, los signos dependerán de la presencia o no de complicaciones. Si ellas no están presentes, es habitual encontrar un lactante o recién nacido con peso adecuado para su edad. En los recién nacidos prematuros los síntomas se inician relativamente más tarde que en los recién nacidos a término. Como se señaló anteriormente, algunos casos presentan ictericia. La parte superior del abdomen puede estar distendida, y se pueden evidenciar a través de la pared ondas peristálticas gástricas que avanzan desde el hipocondrio izquierdo, pasando por el epigastrio, hasta llegar al hipocondrio izquierdo. No siempre es posible ver estos signos cuando se examina al paciente por vez primera. Tampoco es siempre posible palpar, en el hipocondrio derecho y por debajo del borde hepático, un tumor que se corresponde con el píloro aumentado de tamaño y de consistencia, con la apariencia de una aceituna (la llamada "oliva pilórica"). Para lograrlo, el paciente debe estar bien sedado o dormido, y hacer una maniobra de palpación muy delicada, de modo que se evite provocar la contractura de los músculos abdominales, lo que impediría obtener el signo físico que se considera patognomónico de esta entidad. De no evidenciarse el tumor, habría que hacer el diagnóstico diferencial con el piloroespasmo, el reflujo gastroesofágico, la alergia al alimento, la gastroenteritis, y los vómitos que acompañan a algunas enfermedades metabólicas o a la hipertensión endocraneal.

Exámenes de laboratorio y medios diagnósticos:

En estos pacientes es indispensable indicar de urgencia hemograma, grupo sanguíneo y factor Rh, ionograma, gasometría y glucemia. Si se desea

descartar otras enfermedades metabólicas o causas de ictericia, se indicarán los exámenes de laboratorio necesarios para ello.

Desde hace varios años el estudio imaginológico por excelencia para confirmar el diagnóstico es la ecografía abdominal. La medición de un conducto pilórico con más de 14 a 16 mm de largo (Fig. 1) y de un grosor de la pared del píloro superior a 3.5 mm en los prematuros, o a 4 mm en los recién nacidos a término, confirman el diagnóstico (Fig. 2).



Figura 1: En el corte sagital de la ecografía abdominal se observa el conducto pilórico estrecho y alargado.



Figura 2: En el corte coronal de la ecografía se aprecia la "imagen en rosquilla" que traduce un aumento de la pared del píloro.

Es importante señalar que Corey et al. (2012) verificaron que estos parámetros en la mayoría de las ocasiones están muy relacionados con el peso y con la edad de los pacientes. Investigadores como McVay et al. (2009) y Copeland et al. (2009) publicaron resultados muy satisfactorios al ser realizados los estudios ecográficos por los cirujanos de asistencia. Cuando no está disponible este medio diagnóstico o no resulta concluyente, se puede hacer un estudio contrastado de esófago, estómago y duodeno (preferiblemente con contraste hidrosoluble, por la posibilidad de producirse una broncoaspiración del contraste debido a un vómito durante el procedimiento diagnóstico). Resulta de mucho valor si se evidencia el "signo de la cuerda", que dibuja el conducto pilórico alargado y estrecho (Fig. 3)



Figura 3: En el estudio contrastado de estómago y duodeno se evidencia el "signo de la cuerda" inmediatamente después del antro gástrico.

pero también tienen valor otros signos radiológicos, como son: dilatación gástrica, evidencias de hiperperistaltismo gástrico, presencia de reflujo gastroesofágico y sobre todo la permanencia en el estómago de más de la mitad de la sustancia de contraste a las 4 horas de haber comenzado el estudio radiográfico (Fig. 4). Esto último no ocurriría en un paciente con un espasmo pilórico transitorio.

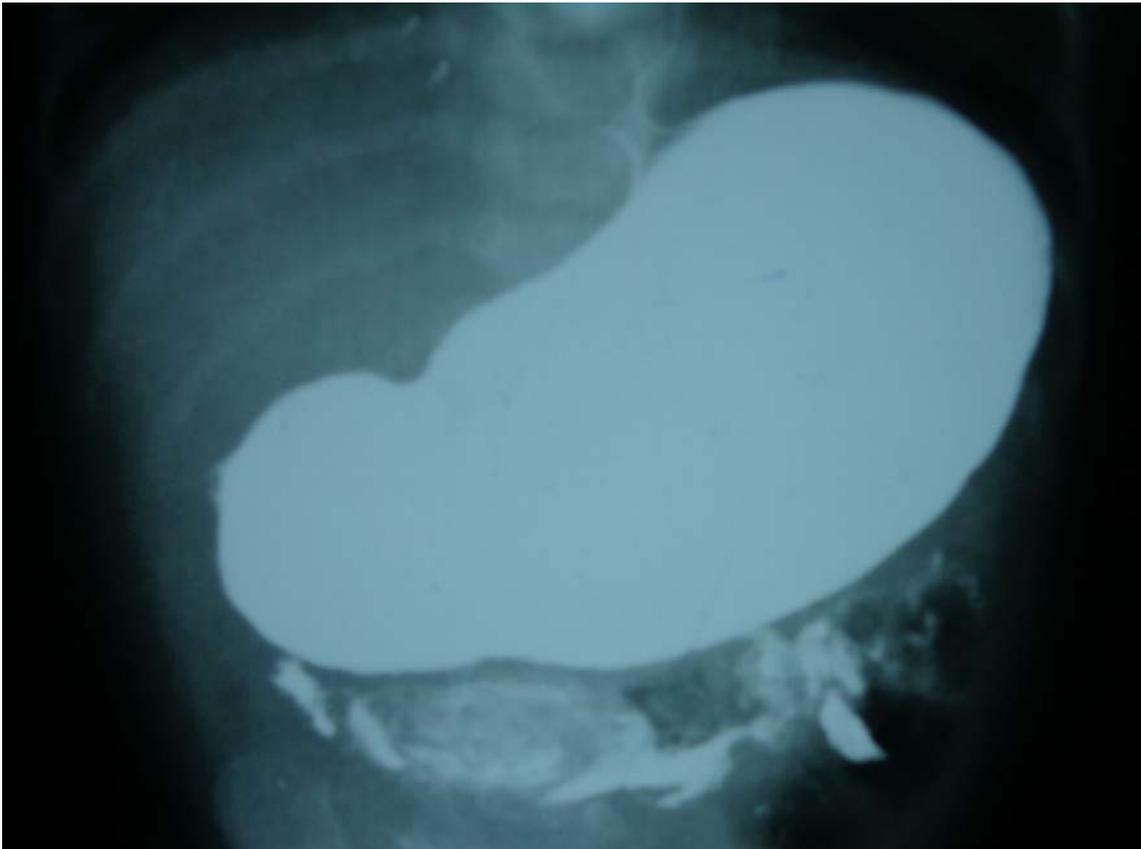


Figura 4: En este estudio radiográfico contrastado se observan signos indirectos: retención de sustancia de contraste en el estómago, dilatación gástrica y reflujo gastroesofágico.

Complicaciones:

Las más frecuentes son la deshidratación y la alcalosis metabólica hipoclorémica, con bajas cifras de potasio en sangre; pero también puede ocurrir una broncoaspiración de un vómito, con la consiguiente bronconeumonía aspirativa. Con el aumento de las habilidades de los profesionales de la salud, es cada vez menor el número de diagnósticos demorados y la aparición de la desnutrición, la hipoglucemia y la hipoalbuminemia que pueden derivarse de ello en este tipo de pacientes.

Tratamiento médico:

Hasta el momento no es posible establecer medidas preventivas para esta entidad nosológica, ya que no está bien establecida su causa.

Sin embargo, a todo niño que se le diagnostica la enfermedad, se le debe hacer una adecuada preparación antes de practicarle una intervención quirúrgica. La duración de esa preparación puede ser de unas pocas horas o

de dos o tres días, dependiendo de la gravedad de las complicaciones que estén presentes.

La primera medida es la suspensión de la vía oral y la inserción de una sonda nasogástrica, aunque Schwartz (2012) aboga porque esto último no se haga de manera obligada en los pacientes que no tienen una obstrucción pilórica completa. Debe entonces canalizarse una vena periférica para reponer los líquidos perdidos y compensar el desequilibrio ácido-base, mediante solución de cloruro de sodio al 0.9 % y cloruro o gluconato de potasio.

Si se ha comenzado el tratamiento en un hospital que no cuenta con servicios quirúrgicos, cuando se estabilice suficientemente el paciente, debe remitirse y trasladarlo mediante una ambulancia (y en incubadora de transporte, preferentemente, si se trata de un recién nacido).

Si la alcalosis metabólica es muy marcada, puede ser de utilidad administrar acetazolamida; y en algunas oportunidades hay que recurrir al empleo de cloruro de amonio para lograr la estabilización preoperatoria del paciente.

La presencia de bronconeumonía aspirativa impone la administración endovenosa de antibióticos según el protocolo aprobado en el servicio correspondiente. Si no existen evidencias de infección añadida, no es necesaria la utilización de ese tipo de fármacos.

El tratamiento de elección para esta enfermedad es quirúrgico: la piloromiotomía extramucosa, cuyos principios fundamentales fueron descritos por Ramstedt en 1912.

La vía de acceso mediante una pequeña laparotomía en el cuadrante superior derecho del abdomen fue la preferida durante gran parte del siglo XX. Algunos cirujanos han elegido incisiones transversales o incisiones oblicuas, e incluso varios han practicado incisiones supraumbilicales. Pero desde finales del mencionado siglo, muchos cirujanos prefieren hacer el procedimiento quirúrgico mediante acceso mínimo, algunos con tres pequeñas incisiones y otros a través de un solo puerto umbilical. A pesar de que algunos cirujanos que prefieren esta técnica deciden utilizar antibióticos profilácticos en el preoperatorio, el artículo publicado por Katz et al. (2011) obtuvo como resultados que tal práctica no influye significativamente ni en la disminución de las infecciones ni de otras complicaciones posoperatorias.

Técnica mediante laparotomía:

Se realiza una incisión transversal de 3 a 4 cm de largo por encima del borde hepático, en el hipocondrio derecho. Se inciden transversalmente las capas fasciales y aponeuróticas, incluyendo la vaina anterior del músculo recto abdominal. Puede separarse o incidirse este músculo para luego abrir verticalmente (o de forma transversal se prefiere) el peritoneo.

Una vez en la cavidad abdominal se rechaza con delicadeza hacia arriba el borde hepático con separadores de pequeño tamaño. Se debe entonces asir y traccionar hacia la izquierda con una pinza atraumática el estómago, sujetarlo con una torunda humedecida para continuar traccionándolo hasta localizar el píloro aumentado de volumen, extraerlo y fijarlo con los dedos de una mano (Fig 5).



Figura 5: Se ha exteriorizado el píloro, aumentado de tamaño y consistencia.

Se debe entonces hacer una incisión longitudinal (de forma muy superficial) de la serosa y parte de la capa muscular del píloro, partiendo desde la vena pilórica en dirección al estómago; o partiendo desde el antro gástrico en dirección inversa, pero sin pasar el límite de la vena pilórica hacia el duodeno. De esta forma se evita la lesión de la mucosa de este órgano. Muchos cirujanos prefieren hacer esta incisión con un electrobisturí regulado a baja intensidad (Fig. 6).



Figura 6: En este caso la incisión se se ha practicado con un electrobisturí regulado a baja intensidad.

Se debe separar el resto de las fibras musculares (Fig. 7)



Figura 7: Separación de las fibras musculares del píloro.

con una pinza de puntas romas (y si es curva con la concavidad hacia arriba) hasta lograr que la mucosa del píloro se libere hacia los lados en una extensión suficiente para que pueda abombar y llegar hasta los bordes de la incisión, teniendo extremo cuidado para no lesionar la mucosa (Fig. 8).



Figura 8: La mucosa se ha liberado y alcanza los bordes de la incisión.

Puede ocurrir pequeño sangrado de los bordes musculares hipertrofiados, pero no se debe tratar de cauterizarlos o suturarlos, pues esto pudiera provocar más hemorragia o lesionar la mucosa. Es preferible hacer compresión de la herida durante pocos minutos para lograr la hemostasia, y luego de verificar que no se ha perforado la mucosa, reintroducir el píloro a la cavidad abdominal. El cierre de la herida se debe hacer por planos. En los profundos algunos cirujanos prefieren dar puntos separados de suturas absorbibles y otros los hacen de forma continua. La piel puede cerrarse con puntos intradérmicos continuos o separados.

Técnica de piloromiotomía por vía laparoscópica:

Esta técnica es factible donde exista el instrumental y los equipos adecuados para operar lactantes, así como cirujanos que se hayan entrenado en el procedimiento. Se han reportado resultados comparables o superiores en algunos aspectos a los obtenidos mediante la laparotomía. Sola & Neville (2009) encontraron que los pacientes operados mediante vía laparoscópica tuvieron un menor promedio de estadía y menor tasa de complicaciones de la herida, sin embargo en otro artículo publicado por Siddiki et al. (2012) no hubo diferencias significativas en estos aspectos, aunque sí tuvieron mejores resultados cosméticos a largo plazo los operados por mínimo acceso. Al hacer una comparación entre este procedimiento y dos diferentes formas de acceso mediante laparotomía en 622 pacientes (Perger et al. 2009) también se obtuvieron similares resultados.

Desde hace varios años algunos cirujanos pediátricos prefieren el acceso laparoscópico a través de un solo puerto umbilical (Harmon 2011) e informan el logro de muy buenos resultados, comparables de igual forma a los de otras modalidades quirúrgicas.

La mayoría de estos artículos demuestran que, en definitiva, con cualquier acceso quirúrgico que se escoja, se debe tener en consideración varios factores: el estado y la seguridad del paciente, el entrenamiento y la experiencia de los cirujanos con el procedimiento quirúrgico a realizar, así como la disponibilidad de los instrumentos y equipos necesarios. Si estos principios se cumplen, deben ser pocas las complicaciones posoperatorias que puedan surgir, independientemente de la modalidad técnica escogida.

Muchas veces se puede comenzar a alimentar al niño entre las cuatro y las seis horas después de haber sido operado. También existen opiniones diferentes en cuanto a si se debe comenzar con pequeñas cantidades de fórmulas lácteas y con esquemas para ir incrementando la cantidad, pero otros autores recomiendan que se alimente a estos pacientes a libre demanda. En la revisión publicada por Graham et al. (2013) se recomienda un período de 4 horas de ayuno posoperatorio, y después continuar con dieta a libre demanda, si no ha habido perforación de la mucosa digestiva.

Nosotros preferimos comenzar a las 6 horas con pequeñas cantidades de leche por dos tomas e ir aumentando su volumen hasta alcanzar la libre demanda a las 24 horas de la operación.

La complicación posoperatoria más frecuente la constituyen los vómitos, que en su mayoría deben cesar en pocas horas o en uno a dos días. Cuando esos vómitos persisten más allá de cuatro días, debe sospecharse que no se haya realizado una piloromiotomía con suficiente longitud hacia el antro gástrico, o que pueda existir una perforación inadvertida de la mucosa del píloro. Otras complicaciones pudieran ocurrir con menor frecuencia: infección de la herida

quirúrgica, evisceración, oclusión intestinal mecánica por bridas posquirúrgicas o también una hernia incisional.

En un grupo de lactantes operados por esta enfermedad, se emprendió en Australia una valoración de la evolución del desarrollo sicomotor de los mismos (Walker et al. 2010). Aunque encontraron afectados cuatro aspectos importantes de dicho desarrollo en los pacientes intervenidos quirúrgicamente, constituyó una muestra muy pequeña y solamente fueron evaluados al año de edad, por lo que no constituye una evidencia científica de mucho peso, pero debe alertarnos para tener en cuenta esos aspectos y programar un tiempo más largo de seguimiento que incluya la evaluación periódica del desarrollo sicomotor de este tipo de pacientes.

Cuando la operación se realiza por cirujanos con experiencia, es excepcional que ocurra un fallecimiento a causa de esta enfermedad, y sigue siendo, algo más de un siglo después del enunciado de sus principios quirúrgicos fundamentales, una de las operaciones sobre órganos intrabdominales en el recién nacido y en el lactante que mejores resultados permite obtener.

REFERENCIAS

Copeland, DR et al. 2009, `Return of the surgeon in the diagnosis of pyloric stenosis`, *Journal of Pediatric Surgery*, 44, 6, 1189-1192.

Corey, WA et al. 2012, `Evaluation of ultrasonographic parameters in the diagnosis of pyloric stenosis relative to patient age and size`, *Journal of Pediatric Surgery*, 47, 8, 1542-1547.

Dillon, PW & Cilley, RE 2000, `Lesions of the stomach` in Ashcraft, KW *Pediatric Surgery*, 3rd ed., W.B. Saunders Company, Philadelphia.

Garriga Cortés, M et al. 2011 `Caracterización de recién nacidos operados a causa de malformaciones digestivas`, *MEDISAN*, vol. 15, no. 2, consultado 15 abril 2014, http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192011000200011&nrm=iso

Graham, KA et al. 2013, `A review of postoperative feeding regimens in infantile hypertrophic pyloric stenosis`, *Journal of Pediatric Surgery*, 48, 10, 2175-2179.

Gross, RE 1956. *Cirugía Infantil. Principios y técnicas*, Salvat Editores S.A., Barcelona.

Harmon, CM 2011, `Single site umbilical laparoscopic pyloromyotomy`, *Seminars in Pediatric Surgery*, 20, 4, 208-211.

Katz, MS et al. 2011, `Prophylactic antibiotics do not decrease the incidence of wound infections after laparoscopic pyloromyotomy`, *Journal of Pediatric Surgery*, 46, 6, 1086-1088.

- Lobe, TE 1995, 'Pyloromyotomy' in Spitz, L & Coran, AG Rob & Smith's *Operative Surgery Pediatric Surgery*, 5th ed., Chapman & Hall, Londres.
- Mahalik, S et al. 2010, 'Delayed presentation of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a rare case', *Journal of Pediatric Surgery*, 45, 2, E9-E11.
- McVay, S et al. 2009, 'Surgeon-performed ultrasound for diagnosis of pyloric stenosis is accurate, reproducible and clinically valuable', *Journal of Pediatric Surgery*, 44, 1, 169-172.
- Miao, X et al. 2010, 'Lack of association between nNOS -84G>A polymorphism and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis in a Chinese population', *Journal of Pediatric Surgery*, 45, 4, 709-713.
- Pandya, S & Heiss, K 2012, 'Pyloric stenosis in Pediatric Surgery. An evidence-based review', *Surgical Clinics of North America*, 92, 3, 527-439.
- Perger, L et al. 2009, 'Impact of surgical approach and outcome in 622 consecutive pyloromyotomies at a pediatric teaching institution', *Journal of Pediatric Surgery*, 44, 11, 2119-2125.
- Raffensperger, J 2009, 'Pierre Fredet and pyloromyotomy', *Journal of Pediatric Surgery*, 44, 9, 1842-1845.
- Schwartz, MZ 2012, 'Hypertrophic pyloric stenosis' in Coran, AG *Pediatric Surgery*, 7th ed., Elsevier Saunders, Philadelphia.
- Serra, A et al. 2011, 'Genomic variants in the coding of neuronal nitric oxide synthase (NOS1) in infantile hypertrophic pyloric stenosis', *Journal of Pediatric Surgery*, 46, 10, 1903-1908.
- Shaw, A 2012, 'Ramstedt and the centennial of pyloromyotomy', *Journal of Pediatric Surgery*, 47, 7, 1433-1435.
- Siddiki, S et al. 2012, 'Pyloromyotomy: randomized control trial of laparoscopic vs open technique', *Journal of Pediatric Surgery*, 47, 1, 93-98.
- Sola, JE & Neville, HL 2009, 'Laparoscopic vs open pyloromyotomy: a systematic review and meta-analysis', *Journal of Pediatric Surgery*, 44, 8, 1631-1637.
- Walker, X et al. 2010, 'Early developmental outcome of infants with infantile hypertrophic pyloric stenosis', *Journal of Pediatric Surgery*, 45, 12, 2369-2372.