

## Patología urológica prenatal y miscelánea

L. MORALES FOCHS

### MALFORMACIONES GENITOURINARIAS

*Fimosis.* Es un hallazgo muy frecuente en la infancia. Hasta los 2 años salvo en casos extremos, se considera fisiológica; a partir de esta edad el prepucio se debe despegar con facilidad. Consiste en la estrechez de la abertura del prepucio que impide la retracción del mismo sobre el glande; la consecuencia es la emisión de orina con esfuerzo en forma de goteo o de chorro muy fino y distensión del prepucio que adquiere forma de "saco" debido al acúmulo de orina. La piel prepucial es por lo general larga, y no debe confundirse con las adherencias balanoprepuciales fisiológicas en los lactantes. La fimosis en el niño suele ser congénita y rara vez adquirida, debido a la fibrosis o inflamación recurrente. El tratamiento es quirúrgico, practicando la circuncisión que se realiza a una edad variable según condicionamientos clínicos (gravedad de la obstrucción e infecciones), sociales, raciales y religiosos. Generalmente se realiza hacia los cinco o siete años, tanto para esperar la posible curación espontánea, como por razones psicológicas. La circuncisión está definitivamente indicada en casos con infección urinaria o trastornos importantes de la micción. El pene con frenillo corto, que motiva una flexión

del glande y dificulta la retracción del prepucio sobre el mismo, requiere igualmente tratamiento quirúrgico.

*Hipospadias.* Es una afección congénita consistente en la desembocadura anómala del meato uretral en la parte ventral del pene, abertura que por lo general aparece estrechada y en la mayoría de los casos oculta en un pliegue cutáneo. Es relativamente frecuente (1:250-300). El pene suele estar incurvado hacia abajo y en ocasiones se asocia a estenosis del meato uretral y criptorquidia (10% de los pacientes). Según la localización del meato uretral funcionante se distinguen diferentes tipos. El *glandeano* o *subcoronal* constituye más de la mitad de las formas de presentación de hipospadias; el orificio de la uretra desemboca junto al frenillo quedando un trayecto uretral de forma ciega o mucosa, por lo general hasta la porción distal del glande; el frenillo puede ser hipoplásico. El *penoano* es la segunda forma de presentación en cuanto a frecuencia pudiendo distinguirse diferentes tipos según la localización del meato uretral; en estos casos es posible el hallazgo de anomalías urinarias asociadas. Los hipospadias *peno-escrotal*, *escrotal* y *perianal* son las formas menos frecuentes, desembocando el meato en las regiones reseñadas. En ocasiones

plantean problemas de diagnóstico diferencial con pseudohermafroditismos, necesitando estudio en este sentido. Asimismo, se acompañan frecuentemente de malformaciones de las vías urinarias.

El *tratamiento* del hipospadias es quirúrgico, dependiendo el momento de actuación y la técnica de la posición del meato uretral. Es muy frecuente tener que realizar en los primeros días de vida una meatotomía de ampliación, si el chorro urinario es muy fino, para evitar un aumento de presión sobre las vías urinarias. La *uretroplastia* definitiva se realizará entre los 2 y los 3 años de edad. Si el meato es subcoronal o glandeano, se practicará una plastia de avanzamiento, con lo cual se consigue aproximar el meato hasta su posición normal. Si el hipospadias es peneano distal, la técnica será la de Mathieu, con enterramiento de la neouretra en el glande. El peneano medio y proximal precisa muy frecuentemente de un alargamiento peneano debido a la incurvación del órgano. Diferentes técnicas son propuestas para el tratamiento de este tipo de hipospadias, siendo las de Duckett y el injerto de mucosa vesical o mucosa oral las más actualizadas, ya que permiten en la misma intervención la corrección de la incurvación y la formación de neouretra.

*Epispadias*. El meato se encuentra situado en la superficie dorsal del pene, afectando un trayecto variable de la uretra. La incidencia es aproximadamente de 1:30.000 niños. Se describen 3 formas fundamentales: a) *Balánica*: es la forma más rara, donde la anomalía se limita a una profunda abertura en la cara dorsal del glande; b) *Peneana*: el orificio se encuentra en cualquier lugar entre el glande y la raíz del pene, existiendo una retracción del mismo hacia la pared abdominal, sin alteración de la continen-

cia; c) *Peno-pubiana*: la uretra está abierta en su totalidad incluyendo el cuello vesical; corresponde a una forma menor de extrofia vesical, con gran retracción peneana e incontinencia urinaria total. El tratamiento del epispadias es quirúrgico, de preferencia entre los 3 y 4 años. En la forma peno-pubiana deben realizarse además intervenciones sobre el cuello vesical para mejorar la continencia.

*Displasias renales quísticas*. Incluyen todas aquellas alteraciones congénitas que modifican la estructura normal del órgano, con formaciones quísticas diversas. En el *riñón multiquístico* todo el parénquima se encuentra sustituido por quistes, apreciándose a la exploración una masa renal agrandada de aspecto abollonado. Es un riñón no funcionando, siendo frecuentes las malformaciones en el contralateral. Aunque recientes escuelas abogan por un tratamiento conservador con control ecográfico, la aparición de degeneraciones malignas sobre restos de riñones con displasia multiquística hace que prefiramos la exéresis quirúrgica en los seis primeros meses.

*Malformaciones de uréter*. Entre sus anomalías de posición, aparte de la localización retrocava o retroiliaca del uréter, deben destacarse las *ectopias ureterales*, las cuales se presentan cuando aboca en un lugar que no sea la vejiga; así las más frecuentes son hacia la vagina en las niñas y en la uretra prostática en los niños. De las anomalías de forma, el *megauréter idiopático* o primitivo es el que más importancia tiene en Pediatría; está motivado por una alteración neuromuscular en su totalidad o sólo en su porción terminal, que secundariamente origina una falta de peristaltismo, con el consiguiente remansamiento de orina. Deberá diferenciarse del megauréter secundario a obstrucción, ya que los

resultados del tratamiento quirúrgico son poco satisfactorios en el primer caso.

Las *anomalías de la unión ureteropielica* son frecuentes en la infancia. La obstrucción a este nivel provoca la dilatación de la pelvis y los cálices (hidronefrosis). Su causa más frecuente es por afectación intrínseca de la unión pieloureteral. Otras causas pueden ser la formación de bridas o bien la presencia de un vaso aberrante que en su trayecto comprima el uréter a este nivel. El tratamiento es quirúrgico, con resección amplia de la pelvis y reimplantación del uréter (pieloplastia). Las anomalías de la unión urétero vesical son más frecuentes; en ellas destaca el ureterocele y el reflujo vesicoureteral. El *ureterocele* es una dilatación quística del extremo inferior del uréter, que hace prominencia dentro de la vejiga. El término ectópico se reserva para casos donde el abocamiento del uréter en vejiga no se hace en el sitio habitual. Se suele acompañar de hidronefrosis y megauréter, así como de duplicidades pielocalicilares.

El diagnóstico a veces se establece por urografía intravenosa, pero sobre todo lo confirma la cistografía, donde aparecerá una zona de falta de relleno en la vejiga. El tratamiento es siempre quirúrgico.

*Reflujo vesicoureteral (RVU)*. El flujo retrógrado de la orina desde la vejiga hasta el uréter es un hallazgo anormal y es debido a una alteración en la unión ureterovesical. Dicha unión tiene dos importantes funciones: permitir el paso adecuado de la orina a la vejiga y prevenir el reflujo de la misma. El RVU es un "hallazgo radiológico" y lo más importante será establecer sus relaciones clínicas y llegar a conocer su causa. El trayecto intramural del uréter consta de un segmento intravesical (debajo de la mucosa

vesical), una porción intramuscular a través del músculo detrusor y un segmento yuxtavesical dentro de las fibras musculares de la vaina de Waldeyer. El mecanismo de competencia de la unión ureterovesical depende del control neuromuscular activo de la unidad ureterotrigonal, asistido por la presión de la orina sobre el uréter intravesical. Los factores que constituyen el *mecanismo antirreflujo* son: longitud y oblicuidad del uréter intravesical, adecuado anclaje del uréter en el trigono, morfología del meato ureteral, movilidad del uréter intravesical en la pared de la vejiga, normal funcionamiento del detrusor y oportuna actividad peristáltica del uréter extravesical. Hay que destacar también la importancia del músculo trigonal, ya que su lesión en intervenciones quirúrgicas antirreflujo da lugar a otro reflujo contralateral. La función del trigono es mantener la longitud del uréter intravesical impidiendo la retracción, haciendo de válvula pasiva, y también cerrando activamente la luz ureteral. El *reflujo vesicoureteral* aparece cuando existe alguna alteración de los citados factores que lo previenen. De una forma esquemática las lesiones básicas son: la inflamación, la existencia de un uréter intravesical corto y la aparición de una extravesicalización ureteral. Su nocividad depende fundamentalmente de dos circunstancias: aumento de la presión en las vías urinarias altas y del ascenso hasta el riñón de la orina vesical contaminada. La persistencia del reflujo conduce a la dilatación de las vías urinarias, deterioro progresivo del parénquima renal, aparición de pielonefritis por el ascenso y descenso de la orina séptica y posible posterior atrofia renal. Asimismo, el reflujo intrarrenal daña el riñón de una forma definitiva, sobre todo cuando se acompaña de infección.

El reflujo se clasifica en 5 estadios:

CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL (LEBOWITZ)

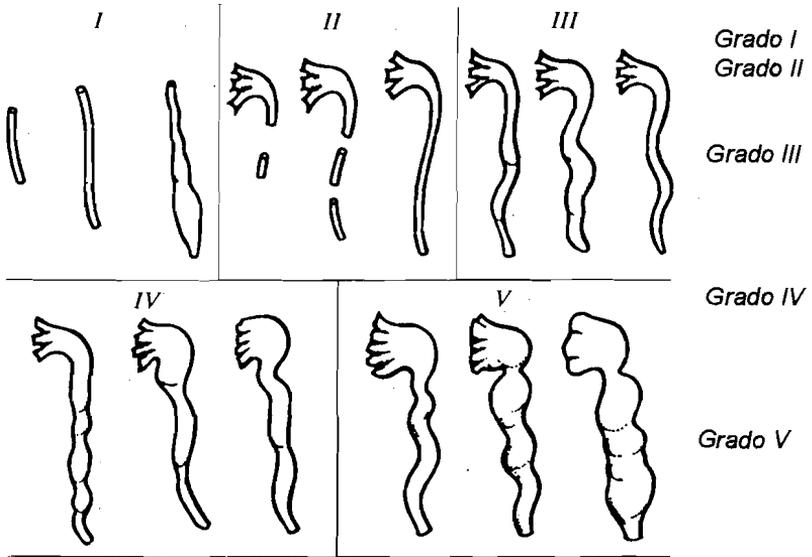


FIG. 1. Grado I Sólo a uréter. Grado II Reflujo a uréter, pelvis y cálices, sin dilataciones ni signos de afectación del fómix. Grado III Ligera o moderada dilatación, torsuosidad del uréter y ligera dilatación de la pelvis renal. No deformidad de los cálices renales. Grado IV Moderada dilatación y torsuosidad del uréter y moderada dilatación de la pelvis renal y los cálices. Desaparición del ángulo agudo del fómix. Grado V Gran dilatación y torsuosidad del uréter. Gran dilatación de la pelvis renal y de los cálices. Desaparición de la forma de los cálices (bolas)

El *tratamiento* del RVU depende del tipo y características. La terapéutica médica es la de elección principalmente en los tipos I, II, III de la clasificación internacional y con meato ureteral (según visión citoscópica) de tipo normal o "en estadio", así como en los niños menores de un año, si no hay una importante pielonefritis o uropatía malformativa. La *quimioterapia intermitente* tendrá una duración prolongada (desde meses hasta años) y se acompañará de vitaminoterapia (A, C y B), ingesta abundante de líquidos, diuresis forzada y lavado de vías urinarias, micciones regulares cada 2-3 horas, intentando la doble micción (vaciado de la vejiga y de las vías urinarias más completo), limpieza perineal correcta (evitar causas de infección urinaria ascendente) y vigilancia de otros pro-

cesos infecciosos (rinofaringitis, etc.). Este tratamiento médico obtiene resultado favorable en un 65% de los niños, pero requiere la posibilidad de control clínico, analítico y radiológico, para descartar la progresión de la lesión. En general se obtienen mejores resultados en los varones que en las hembras, y, así mismo, en los lactantes.

El *tratamiento quirúrgico*, mediante la realización de técnicas antirreflujo (creación de un túnel submucoso para evitar la insuficiencia de la unión ureterovesical), se ha practicado con técnicas diversas. Desde la aparición de la técnica de Cohen en 1975, ésta ha pasado a ser la de elección en la mayoría de reflujos (La corrección endoscópica mediante inyección de teflón (Puri 1986), precisa de mayor experiencia mundial para su valo-

ración). Las indicaciones son: niños mayores de un año, menores de un año con grave uropatía malformativa, deterioro de una función renal y signos radiológicos de pielonefritis crónica cicatricial, reflujo tipo III y IV, meato ureteral en forma de "herradura" o de "agujero de golf", extravasicalización ureteral, uropatía obstructiva, dilatación ureteral importante, extopía ureteral y otras uropatías malformativas o fracaso del tratamiento médico por un tiempo prolongado (para algunos autores, hasta tres años de forma ininterrumpida). Como *control*, si se adopta un tratamiento médico, es obligada la práctica de urinocultivos, evaluación de la función renal y estudio periódico por la imagen (ecografía y cistografía isotópica). Esta última exploración debe realizarse a los seis meses de instaurada la medicación y en caso de persistir el reflujo, semestralmente hasta comprobar la desaparición del mismo o pensar en la posibilidad de un tratamiento quirúrgico. Si la pauta adoptada es la quirúrgica, al alta se practicará una urografía, o bien ecografía y al cabo de 6 meses una uretrocistografía miccional o isotópica para comprobar la desaparición o persistencia del reflujo.

*Extrofia vesical*. Es una de las anomalías más graves y además puede ir acompañada de otras malformaciones (agenesia renal, riñón en herradura, epispadias). La forma completa es la más frecuente y precisará de intervenciones complejas y precoces para la restauración de la continencia. Las incompletas son las más raras, apareciendo en forma de fistula o fisura en la zona vesical superior.

#### ORTOPEDIA PEDIÁTRICA

*Pie equinovaro*. Presenta una incidencia entre 1 por 1.000 por 4,5 por 1.000 nacimientos, se observan en todas las razas y la frecuencia es doble en los varones respecto a las niñas. En conjunto,

constituye el 90% de todos los pies zambos congénitos. En la mitad de los casos la afección es bilateral. En la práctica se distinguen dos tipos: unos fácilmente reductibles, que evolucionan favorablemente en pocas semanas y corresponden fácilmente con una etiología de malposición uterina. Otros muy difícilmente reductibles y con graves malformaciones en el momento del nacimiento y que se explican mejor por la teoría embrionaria. Finalmente existe el pie equinovaro congénito asociado a procesos que provocan un trastorno en el balance muscular como la artrogriposis o la espina bífida. Asimismo se presenta frecuentemente asociado a las luxaciones congénitas de cadera.

La deformidad consiste en una colocación del retropié en equino-aducción y supinación; el antepié sigue a esta deformidad colocándose en aducción y supinación. Es esencial tener en cuenta que esta disposición anormal conlleva unos trastornos ligamentosos y de crecimiento óseo que hacen que las alteraciones sean continuamente progresivas. Así, los desplazamientos óseos dan lugar a la aparición de retracciones de las partes blandas y a una irreductibilidad de la posición que conduce a una osteogénesis defectuosa que finaliza en una irreductibilidad absoluta. Al nacer el calcáneo está supinado de forma que su tuberosidad interna se aproxima al maléolo tibial y su parte posterior se sobreeleva, desapareciendo el normal reborde en el talón del pie. El astrágalo sufre una flexión plantar con lo que su cara superior sale de la mortaja tibioperonea. Estas alteraciones actúan en las relaciones óseas articulares y si no se corrigen dan lugar a un crecimiento anormal. En cuanto a deformidades de partes blandas, los ligamentos y tendones quedan acortados en las regiones interna, plantar y posterior y alargados en las regiones externa y dorsal.

Existen dos tipos clínicos: el pie equinovaro postural o extrínseco de pronósti-

co benigno y el pie equinovaro intrínseco y grave. En el primero las deformidades, aunque presentes, son de poca gravedad y el pie es fácilmente reductible sin necesidad de maniobras forzadas. El pie equinovaro grave o intrínseco aparece con las deformidades descritas, y que están constituidas de forma rígida; la simple visión del pie muestra un pie invertido, como enrollado sobre sí mismo. El retropié se palpa en aproximación y sobre todo en flexión plantar acentuada. La parte externa del pie y en especial el cuboides aparece prominente y el antepié en marcada aducción y supinación. La piel está arrugada en la parte interna del pie y estirada en la parte externa.

El *tratamiento* depende de la edad en que se inicia, siendo muy conveniente hacerlo en los 8 primeros días de vida. Su fundamento es la sucesiva reducción de las malposiciones y subluxaciones óseas, de una forma suave, continuada y persistente, y una vez conseguida ésta su mantenimiento por largos períodos de tiempo, por la facilidad de reaparición de la deformidad. Lo más pronto posible después del nacimiento se inicia una manipulación para intentar corregir la aducción y supinación del antepié y del retropié, alineándolos y sin tocar para nada el equino; no es necesario obtener la completa reducción en la primera manipulación. La reducción conseguida se mantiene mediante vendajes enyesados (deben incluir la rodilla) o con férulas metálicas almohadilladas, que se fijan al pie con esparadrapos. Cada 15 días deben cambiarse los yesos o férulas, corrigiendo progresivamente las deformidades. A los 3 o 4 meses se debe haber conseguido la reducción completa: si ello no ha sido posible debe pasarse al tratamiento quirúrgico.

En los pies de *tipo postural*, al llegar a la edad de 4 meses se suspende el tratamiento, revisando periódicamente al pequeño para vigilar recidivas. En la alteración tipo intrínseco, a partir de los cua-

tro meses la reducción se mantiene con férulas más fácilmente manejables por la madre y que no requieran un control tan estricto (tipo nocturno de Dennis Browne). Al principio se dejan colocadas 24 horas al día reduciendo paulatinamente su colocación, de forma que a los 8-9 meses sólo son necesarias durante la noche. Cuando el niño inicia la deambulación es aconsejable el uso de botas protectoras y separadoras, con las cuñas necesarias. Las férulas nocturnas se retiran entre los 12 y 18 meses.

El 10% de los pies equinovaros necesitan intervención quirúrgica sobre las partes blandas: plastias alargadoras de los tendones retraídos y capsulotomías de las articulaciones internas para conseguir la reducción, que debe mantenerse con vendajes enyesados y posteriormente con botas ortopédicas y férulas nocturnas. Las intervenciones óseas quedan para pies irreductibles por otros medios, bien porque recidivan después de los anteriores tratamientos, bien porque el diagnóstico o el tratamiento hayan sido tardíos o incorrectos. Se debe ser conservador en estas intervenciones y antes de llegar a la triple artrodesis (nunca antes de los 12 años), debe valorarse la posibilidad de obtener una corrección con la osteotomía calcánea o con la artrodesis calcáneo-cuboidea.

*Pie metatarso-varo.* Incluye la tercera parte de las alteraciones del pie equinovaro completo, es decir, la posición de aducción de los metatarsianos. El antepié queda en aducción y varo respecto al retropié que es absolutamente normal. En sus varios grados de afectación es menos grave que la anterior y el tratamiento consiste en la reducción de la deformidad mantenida luego con férulas de tipo Dennis Browne. Al iniciar la marcha pueden colocarse botas curvas invertidas, que ayudan a mantener la reducción. En los niños vistos después del año de edad, la sección del abductor del primer dedo con la capsulotomía de toda la

articulación de Lisfranc, seguida de vendajes enyesados es el tratamiento de elección.

*Pie plano-valgo.* Constituye un frecuente motivo de consulta pediátrica, aunque debe ser advertido que la mayoría de los niños menores de 2 años presentan una huella plantar plana, en cambio a los 10 años de edad sólo un 3 a 5% de los niños presenta esta deformidad. Se caracteriza por una pronación del pie con un desplazamiento del astrágalo hacia abajo y hacia adentro, lo que conlleva un hundimiento de la bóveda plantar. El pie plano valgo simple pasa por varias fases: al principio es flexible y totalmente reductible, para acabar en el pie plano rígido, si se deja a su evolución. Los factores que incluyen en la aparición del pie plano-valgo, además de una predisposición hereditaria, son la laxitud ligamentosa, la hipotonía o asimetría en el tono muscular y el sobrepeso. Etiologías especialmente graves son la paralítica, el astrágalo vertical congénito y la sinostosis calcáneo-escafoidea. Se asocia con gran frecuencia a genu valgo y a acortamiento del tendón de Aquiles. La exploración permitirá tomar la decisión de si es necesario instaurar un tratamiento o si la evolución será espontáneamente favorable. Debe incluir toda la extremidad y medir en reposo los grados de pronación y abducción del antepié respecto al retropié, la existencia de un arco longitudinal aceptable, y el grado de prominencia del escafoides. Ambos pies deben mantener unos grados de alteración parecidos.

Un pie plano valgo unilateral obliga a descartar un proceso neurológico. Después se explora el niño en carga y se observan el grado de pronación del talón y las nuevas relaciones entre ante y retropié. En posición de puntillas se observará la corrección obtenida. En caso de decidir tratamiento, puede ser útil la práctica de un fotopodograma para seguir la evolución. Es importante hacer caminar al niño calzado y descalzo para

observar cómo distribuye el peso del cuerpo sobre el pie y si coloca la pierna en rotación interna o externa. Finalmente deben examinarse los zapatos para ver sus posibles deformaciones. La radiografía está indicada en casos graves, con pies dolorosos o difícilmente reductibles o con deformidades externas visibles (radiografía antero-posterior y dos perfiles, en reposo y carga). Permite valorar el grado de verticalización del astrágalo y descartar el pie valgo grave por sinostosis calcáneo-escafoidea o fusión del tarso.

El *tratamiento* es obligado en algunas circunstancias: si el niño se cansa y se queja de dolor en los pies sobre todo al final del día, cuando el valgo del retropié es muy marcado (mayor de 10°) en posición de carga y respecto al eje de la pierna, si el arco del pie no aparece al colocar al niño de puntillas, cuando la suela del zapato aparece excesivamente gastada en su borde interno. Consiste en corregir el valgo del retropié y situar el astrágalo en su normal relación con el calcáneo y ambos con el escafoides y cuboides. En niños hasta 4 años de edad, se utilizan botas con caña alta que ofrezcan un soporte lateral al pie, dejando libre la planta, ya que la plantilla produce rigideces músculo-ligamentosas secundarias. Se añade un alza interna en el talón, que ayuda a corregir el valgo. A partir de los 4 años pueden utilizarse plantillas, que aguanten el arco del pie, cuando la bota es incapaz de corregir la deformidad. A los 6 años las botas pueden ser sustituidas por zapatos supinadores con cuña interna, si es necesaria. Pasados los 10 años, si no se ha conseguido una corrección adecuada, debe valorarse la necesidad de una corrección quirúrgica. Un pie no corregido a esta edad indica un valgo intenso de la articulación subastragalina, por lo que las intervenciones quirúrgicas van encaminadas a conseguir una estabilización o una artrodesis de esta articulación mediante injerto óseo o prótesis metálica. Es esen-

cial no olvidar que lo importante es conseguir pies que no produzcan molestias o limiten la capacidad física del niño. Por ello una simple disminución del arco no es nunca suficiente motivo para determinar una intervención quirúrgica.

*Anomalías de los dedos de la mano.* La *polidactilia*, en especial la existencia de un dedo supernumerario en manos o pies, es una anomalía frecuente. Puede ser un simple esbozo de tejidos blandos, contener hueso, presentarse como una bifidez de una falange o ser un dedo completo. La extirpación quirúrgica del dedo puede realizarse precozmente, aunque en algunos casos de bifidez digital debe valorarse cuidadosamente la parte a extirpar, conservando la más normal o funcionalmente útil. En ocasiones hay que practicar reparaciones plásticas u osteotomías de la falange restante. Tiene interés semiológico distinguir si se trata de un dedo extra en posición central, o bien es un apéndice lateral.

La *sindactilia* está caracterizada por la fusión de uno o varios dedos de la mano o del pie; aunque generalmente es una malformación aislada a veces constituye parte de un síndrome más amplio (acrocefalosindactilia, Poland, etc.). Puede ir desde una simple membrana cutánea, que une las primeras falanges, hasta una fusión completa en toda la longitud del dedo, incluyendo las estructuras óseas distales. Una forma especialmente grave es la asociada a la enfermedad de bridas amnióticas con fusión completa en muñón de toda la mano.

En el tratamiento se considerará en primer lugar la restauración del funcionalismo de la mano (especialmente su función de pinza) y en segundo lugar la estética. Las formas con fusión completa de la mano serán operadas precozmente, para ir separando progresivamente los dedos o los esbozos de ellos que sean útiles. Las sindactilias simples, aunque abarquen más de dos dedos, deben ser

tratadas entre los 3 y 6 años, a no ser que la asociación con deformidades posturales digitales obligue a avanzar la intervención. A diferencia de lo que ocurre en la mano, las sindactilias del pie no acostumbra a provocar trastornos funcionales ni incluso estéticos, por lo que raramente requieren tratamiento.

*Fallo de fusión esternal.* Es debido a la falta más o menos extensa de la fusión de los dos esbozos esternales primitivos. Se asocia a otras malformaciones, como hernia pericárdica, hernia o eventración diafragmática, defectos de la pared abdominal, anomalías de los vasos aórticos, coartación de aorta, comunicación interventricular, dextrocardia y displasia de pabellones auriculares.

*Pectus excavatum.* En esta frecuente malformación el esternón se hunde hacia la columna vertebral, siendo de localización normal el manubrio esternal. La deformación se inicia en el punto de unión de éste con el cuerpo del esternón. La depresión máxima se localiza a nivel de la unión xifoidea, pudiendo el apéndice xifoides adoptar posiciones diferentes y estando también muy deformados los cartílagos costales superiores. Puede ser evidente en el recién nacido, o iniciarse cuando el niño tiene ya varios meses de edad. Estos pequeños adoptan una postura cifótica asociada o no a un marcado descenso de los hombros en los casos graves y suelen presentar cierto retraso en el crecimiento. El abdomen parece voluminoso en los casos donde existe retracción manubrio-esternal se exagera. Radiológicamente se presenta un ensanchamiento de la caja torácica en su diámetro transversal y una disminución en el anteroposterior. Muchos casos únicamente plantean un problema de tipo estético, con escasa repercusión en la función cardio-respiratoria, pero a veces hay infecciones de repetición y bronquiectasias. Se han descrito formas familiares y suele asociarse al síndrome de Marfan. La indicación quirúrgica depen-

derá de la deformidad progresiva, los trastornos de la función cardio-respiratoria y la rotación de las estructuras mediastínicas, sin olvidar las implicaciones psicológicas. En los casos con deformidad muy aparente puede intervenir a partir de los 2 años.

*Pectus carinatum.* De presentación menos frecuente que el anterior, el esternón es prominente y oblicuo hacia abajo y delante, con lo que se aumenta el diámetro anteroposterior del tórax, exagerándose en la inspiración profunda y presentando al mismo tiempo una depresión medioxifoidea. En ausencia de malformaciones internas, las repercusiones pulmonares son mínimas. Una prótesis neumática ayuda a corregir la deformidad. La corrección quirúrgica sólo se efectúa por razones estéticas a partir de los 4 años de edad.

#### CIRUGÍA FETAL: TENDENCIAS ACTUALES

En los años 80, con el desarrollo de las técnicas de la imagen, en especial, la ecografía, se empezaron a diagnosticar prenatalmente muchas malformaciones congénitas que requieren tratamiento quirúrgico neonatal. Entre ellas hay algunas de las que se sabe que en su evolución producen un daño progresivo de un órgano o aparato. Los ejemplos mejor conocidos son la hernia diafragmática, que condiciona una hipoplasia pulmonar muchas veces incompatible con la vida postnatal, y la uropatía obstructiva bilateral con oligoamnios progresivo y secuencia de Potter que puede conducir a hipoplasia pulmonar y/o insuficiencia renal en los primeros años de la vida.

En el primer caso, estudios experimentales han puesto de manifiesto el potencial de crecimiento y maduración que tiene el pulmón fetal si se revierte la presión que las vísceras abdominales herniadas ejercen sobre él. En el caso de la uropatía obstructiva la descompresión

precoz del tracto urinario previene un mayor daño renal, tal como sucede postnatalmente.

En el Centro de Tratamiento Fetal de San Francisco un grupo multidisciplinario trabaja activamente en establecer criterios de selección para los fetos afectos que dejen de un lado aquellos casos irreversibles en los que una acción quirúrgica prenatal no va a conseguir mejorar el pronóstico, y de otro todos los fetos con datos de buen pronóstico, que puedan esperar al tratamiento neonatal. Para hacer esta selección se evalúan parámetros ecográficos y bioquímicos —muestras de orina fetal obtenidas por punción de la vejiga o las pelvis renales dilatadas—.

*Hernia diafragmática.* La mortalidad del feto con hernia diafragmática, ya sea pre o postnatal, alcanza el 58% en un centro de referencia como es el de San Francisco, que cuenta con oxigenación extracorpórea de membrana (ECMO). Se conocen los datos ecográficos de mal pronóstico: polihidramnios, índice cardiorácico, hígado herniado a tórax, diagnóstico antes de las 24 semanas. En estos casos, la mortalidad es superior al 90% —series de San Francisco y de París—, por lo que existe justificación para el tratamiento intraútero si se trata de una malformación aislada y el cariotipo es normal. La cirugía prenatal a cielo abierto ha conseguido hasta ahora 4 supervivientes de 14 en San Francisco y 1 de 2 en París. La dificultad de reducción del lóbulo izquierdo hepático intratorácico y la tocolisis postoperatoria insuficiente han estimulado la búsqueda de alternativas más seguras.

Desde hace 2 años se están comenzando a explorar en humanos las posibilidades del tapón o clip traqueal, que colocado endoscópicamente en las últimas semanas de gestación consigue, en el animal de experimentación con hipoplasia pulmonar por hernia diafragmática creada quirúrgicamente, aumentar la pre-

sión intrapulmonar y el tamaño del pulmón hasta llegar a reducir las vísceras herniadas a la cavidad abdominal; y lo que es más importante, los parámetros respiratorios y la histología pulmonar de los fetos animales así tratados, son muy cercanos a la normalidad en las primeras horas de vida postnatal –tras cesárea, traqueostomía y ventilación mecánica–. En la actualidad algunos de los grupos más activos –los de San Francisco, Montreal y Pennsylvania– trabajan en la elaboración de un mecanismo de obstrucción traqueal por vía endoscópica que sea reversible, para ser aplicado al feto humano con hernia diafragmática y criterios de mal pronóstico.

*Uropatía obstructiva.* Como principio general, el feto con uropatía obstructiva sólo es candidato a tratamiento prenatal si se descartan otras malformaciones congénitas importantes, incluida la cromosomopatía, y si los datos ecográficos y bioquímicos lo sitúan en el grupo de afectación grave pero potencialmente recuperable. En estos casos, cuando la edad gestacional es menor de 28-30 semanas, es aconsejable la descompresión prenatal de la vía urinaria. Ésta puede llevarse a cabo por punción bajo con-

trol ecográfico vesico-amniótica o pielo-amniótica. Para los casos de menor edad gestacional, en que se desee una mayor duración del shunt, se han practicado cistostomías o ureterostomías intraútero a cielo abierto, aunque las dificultades de la tocolisis post-intervención desaconsejan esta tratamiento. Recientemente se han practicado cistostomías a través de videofetoscopia con la ayuda de láser endoscópico o con colocación de un tutor de malla autoexpandible que evita los problemas de desplazamiento u obstrucción de los drenajes de pig-tail.

Con los parámetros de que se dispone actualmente (volumen de líquido amniótico, ecogenicidad renal o quistes renales, Na<sup>+</sup> y  $\beta_2$ globulina en orina) se pueden seleccionar adecuadamente los fetos candidatos a derivación prenatal. La mortalidad es alta, hasta el 30% de los tratados; incluso si se restaura el volumen de líquido amniótico después de la derivación, muchos de estos niños entrarán en insuficiencia renal grave antes de la adolescencia; pero no se ha de olvidar que los casos seleccionados serán aquellos cuyo pronóstico, dejados a su evolución espontánea, hubiese sido malo a corto o medio plazo.

#### BIBLIOGRAFÍA

- MORALES, L.; ROVIRA, J.; SANCHO, M.A.: "Ortopedia Pediátrica". En: Cruz, M. *Tratado de Pediatría*. 7ª ed. Barcelona, (1993). Espaxs Publicaciones Médicas, Barcelona. 2 vol.
- PÉREZ-PRADO, C.; MORALES, L.: "Órganos genitales masculinos y canal inguinal". En: Cruz, M. *Tratado de Pediatría*. 7ª ed. Barcelona, (1993). Espaxs Publicaciones Médicas, Barcelona. 2 vol.
- PÉREZ-PRADO, C.; ROVIRA, J.: "Malformaciones de riñón y vías urinarias". En: Cruz, M. *Tratado de Pediatría*. 7ª ed. Barcelona, (1993). Espaxs Publicaciones Médicas, Barcelona. 2 vol.
- SCOTT ASZICK, N.; HARRISON, MR.: *Fetal surgical therapy*. The Lancet 1994; 343-897.
- STAHEL, LT. et al.: "Common orthopedic problems". *Ped Clin N Am* 1986; 33:1269.

Petición de separatas:

Dr. Ll. Morales Fochs  
Hospital de San Juan de Dios  
Ctra. de Esplugas, s.n.  
08034 Barcelona.