

PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

Estenosis hipertrófica congénita del píloro

J. ALONSO PALACIO y V. MADRIGAL DIEZ

Es una enfermedad frecuente entre los lactantes 2/1.000 (2 ‰) y sobre todo en los prematuros (3 ‰), habiéndose descrito una mayor incidencia en la raza caucásica, en los varones (80-85 % de los casos), en los primogénitos (35-50 % del total) y en ciertas familias (hasta 20 veces mayor que en el resto de la población).

Los *síntomas* aparecen entre la 2.^a y 3.^a semana de vida (raramente durante los primeros días y a veces se retrasan hasta 12 semanas después del nacimiento), cursando con:

— *Vómitos*: inicialmente escasos (regurgitaciones), pronto son explosivos, postprandiales precoces, lácteos (no biliosos) y, a veces, de retención.

— *Otros síntomas*: Estreñimiento (raramente pseudodiarrea de hambre), malnutrición (detención y posterior descenso de la curva ponderal), oliguria, apetito voraz y, a veces, hematemesis.

La *exploración clínica*, hecha con paciencia, debe orientarse a evidenciar las ondas peristálticas de lucha y la oliva pilórica.

— *Ondas peristálticas*: Se aprecian mejor inmediatamente después de una toma de alimento y examinando al paciente bajo una potente luz dirigida casi horizontalmente. Aparecen en el hipocondrio izquierdo, habitualmente abombado por la

distensión gástrica, y son sucesivas ondas amplias y lentas que se dirigen de izquierda a derecha. A menudo se desencadenan al mamar el niño o al percutir el hipocondrio izquierdo.

— *Oliva pilórica*: Se aprecia más fácilmente si el estómago está vacío (descompresión gástrica mediante aspiración con una sonda de polietileno de calibre 8 ó 10) y mejor aún si se le da un chupete al niño o un biberón de agua azucarada templada para que relaje los músculos abdominales. La palpación debe hacerse desde el lado izquierdo, estando el niño en decúbito supino, o colocando al niño en decúbito lateral izquierdo, pudiendo efectuarse de dos maneras: mediante suaves movimientos profundizantes y giratorios en hipocondrio derecho, a unos 3 cm. de la línea media, justo al lado del músculo recto derecho bajo el reborde hepático (por encima y a la derecha del ombligo) o mediante una palpación profunda más lateralizada, llegando al retroperitoneo y avanzando suavemente hacia el hígado. La tumoración es dura, móvil, de unos 3 × 2 cm. (forma, tamaño y consistencia similares a los de una aceituna).

— *Otros signos*: Facies pilórica (cara contraída, con la frente fruncida), deshidratación, malnutrición, ictericia en el 1-2 % de los casos por una moderada hiperbilirrubinemia indirecta, esplenomegalia por éstasis portal, y ginecomastia.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Las técnicas de diagnóstico por la imagen proporcionan datos de gran valor diagnóstico, existiendo también algunas alteraciones analíticas muy peculiares.

— *Ecografía*: Utilizando una sonda de alta frecuencia 5MHz tiempo real, con el niño colocado en decúbito lateral derecho y con el estómago lleno, se pone de manifiesto la hipertrofia del píloro con una imagen circular en forma de rosquilla, hipocogénica y con colección de ecos centrales que representa el canal estrechado, localizada en el ángulo formado por la parte inferior del lóbulo hepático derecho y el polo superior del riñón del mismo lado. Puede haber falsos resultados, tanto positivos como negativos. Se hace un diagnóstico de EHP cuando el diámetro de la oliva pilórica es superior a 13 mm. (n = 6-12 mm.), el espesor parietal es superior a 4 mm., la longitud de la oliva sobrepasa los 19 mm. y, sobre todo, ante la ausencia de paso de aire a través del canal pilórico.

— *Radiografía simple de abdomen*: Permite objetivar la distensión gástrica, la desviación del antro hacia la derecha, el engrosamiento de la pared gástrica, ondas peristálticas visibles (estómago con aspecto de gusano), retención del contenido gástrico y disminución de aire en el intestino distal.

— *Tránsito esófago-gastro-duodenal* (TEGD): Tras una aspiración gástrica previa, se inyectan unos 10 ml. de bario en el antro pilórico. En el lactante sano se produce un vaciamiento gástrico casi inmediato. En cambio, el paciente con EHP suele mostrar un acentuado retraso del vaciamiento gástrico (que no es específico, pues podría deberse a otras causas, como píloroespasmos, hipotonía gástrica, sepsis, íleo, duplicación gástrica, membrana antral o pilórica, páncreas aberrante, divertículo gástrico, quiste del colédoco). Los signos

radiológicos definitivos de EHP se deben al efecto de masa del tumor pilórico: el alargamiento del canal pilórico (de 2 a 3 cm. de longitud) con 2 ó 3 repliegues mucosos, y a la impronta de la oliva pilórica sobre el antro, el píloro y el duodeno (signos del hombro, del pico y del hongo o paraguas, respectivamente), aunque se han descrito imágenes atípicas (hipertrofia asimétrica, etc.).

El TEGD permite al mismo tiempo descartar posibles procesos asociados, como reflujo gastroesofágico (en el 10 % de los casos), hernia hiatal (síndrome frenopilórico de Roviralta), malrotación intestinal e intestino corto (síndrome de Royer-Pellerin) y estenosis duodenal (síndrome de Claret-Cruz). Es curioso constatar que los signos radiológicos pueden persistir durante algunos meses e incluso años, aunque el tránsito se haya restablecido perfectamente.

— *Determinaciones analíticas*: Lo más característico es la existencia de una alcalosis hipoclorémica, con hipokaliemia e hiponatremia. En casos con malnutrición, hipoproteïnemia.

DIAGNÓSTICO

Habitualmente nos encontraremos con casos típicos, en los que el diagnóstico será sólo clínico. El intervalo libre de síntomas, la gravedad progresiva de los vómitos, la ausencia de bilis en los mismos y la existencia de un peristaltismo gástrico visible en un lactante generalmente varón, son datos muy característicos, pero la presencia de una oliva pilórica palpable establece definitivamente el diagnóstico, no requiriéndose entonces otros exámenes diagnósticos.

Por el contrario, en los casos atípicos y en los casos en los que la oliva pilórica no pueda ser palpada con certeza, debe reali-

zarse siempre un exámen radiológico. Cuando la sintomatología sea muy evocadora de EHP, dicho exámen radiológico se limitará a la ecografía. Sin embargo, en aquellas situaciones (casos atípicos) donde el intervalo libre no es muy neto, se debe asociar el TEGD a la ecografía (v. gr. cuando parezca probable la existencia de un reflujo gastroesofágico o de una hernia hiatal).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial se plantea con el reflujo gastroesofágico (vómitos reiterados y atónicos, generalmente ya desde la 1.^a semana de vida, confirmando mediante examen radiológico y pH-metría esofágica), con el espasmo pilórico (ausencia de la manifestaciones originadas por el tumor pilórico) y con la hiperplasia suprarrenal congénita (síndrome adrenogenital de Debré-Figiber, con hiperkaliemia, hiponatremia, aumento de 17-OHP y, en las hembras, genitales ambiguos).

TRATAMIENTO

El tratamiento de la EHP es quirúrgico pero no urgente, por lo que siempre se deberá corregir previamente el desequilibrio hidroelectrolítico mediante las oportunas perfusiones endovenosas que aporten glucosa, ClNa, ClK y, eventualmente, albúmina, suspendiendo la alimentación oral a fin de disminuir los vómitos y reducir la secreción gástrica.

La técnica quirúrgica que se emplea es la piloromiotomía extramucosa de Fredet-Weber-Ramstedt, con la que la mortalidad es casi nula (< 1 %) y las complicaciones postoperatorias raras: perforación de la mucosa, oclusión intestinal por bridas,

infección de la herida, dehiscencia de la sutura y persistencia de los vómitos.

En ausencia de complicaciones, se inicia la realimentación a las 6 horas de la intervención, disminuyendo progresivamente el volumen de la perfusión a medida que se aumenta la alimentación oral. El primer día, tras las 6 horas de ayuno, se comienza con 10 ml. de suero glucosado al 5 % cada hora, durante 4 horas; luego se administran 20 ml. de una fórmula adaptada al 7,5 % en la misma pauta horaria, aumentando 10 ml. cada 4 horas, hasta alcanzar 40 ml. al final del primer día. El segundo día se le administran 8 tomas de 60 ml. de la fórmula al 10 %, que se aumenta al 12,5 % el tercer día y el cuarto día el lactante ya recibe su dieta habitual (90-120 ml. al 15 %), pudiendo ser dado de alta. Si el niño recibía lactancia materna, es aconsejable ponerle 1 minuto en cada pecho en las primeras tomas tras la operación e incrementar el tiempo de succión en las tomas siguientes.

Rara vez se produce una perforación de la mucosa, pero en tal caso se deberá retardar la alimentación oral hasta la reanudación del tránsito. Si existiera un reflujo asociado, se tratará adecuadamente espesando el alimento y, eventualmente, administrando espasmolíticos.

Algunos autores preconizan un tratamiento médico en ciertos casos leves (10 % del total) que ocurran en pacientes en los que la operación supondría un riesgo alto. Este tratamiento conservador se lleva a cabo como el tratamiento del piloroespasmo: tomas fraccionadas o mediante sonda gástrica, postura semierecta durante una hora tras las tomas, administración de espasmolíticos y perfusión endovenosa, en la medida necesaria. Tiene la ventaja de ahorrar al niño una intervención quirúrgica, pero la contrapartida es una estancia más larga en el hospital (2 a 8 meses), mayor mortalidad, alto coste, probable

efecto adverso sobre su desarrollo emocional y que en algunos casos fracasa, siendo preciso intervenir posteriormente, por lo

que su práctica debe considerarse como una excepción.

BIBLIOGRAFÍA

1. BRAUN, O. H.: *Estenosis pilórica hipertrófica espástica*. En: Braun O.; Grüttner, R.; Lasstich M. A., ed. Saned, Gastroenterología pediátrica, Madrid, 1985: 162-169.
2. DELGADO, A.: *Estenosis hipertrófica del píloro*. En: ed. Idepsa, Pediatría clínica, Madrid, 1987, vol. 2: 51-56.
3. FEVRE, M.: *Estenosis hipertrófica del píloro de los lactantes*. En: ed. El Ateneo, Cirugía Infantil y ortopedia, Barcelona, 1969: 332-341.
4. KIRKS, D. R.: *Estenosis hipertrófica pilórica*. En: ed. Doyma, Diagnóstico por la imagen en Pediatría, Barcelona 1986: 589-591.
5. MARTÍNEZ VALVERDE, A.: *Estenosis hipertrófica del píloro*. En: Cruz M., ed. Expax, Tratado de Pediatría, Barcelona 1988: 938-940.
6. REVILLON, Y.; BUISSON, C.; BRUNELLE, F.: *Sténose hypertrophique du pylore*. *Encycl. Méd. Chir (Paris), Pédiatrie*, 1988: 4018 N10, 6p.
7. SHANDLING, B.: *Estenosis pilórica hipertrófica congénita (infantil)*. En: Behrman, R. E.; Vaughan, W. C.; Nelson: Tratado de Pediatría, ed. Interamericana Madrid, 1989: 838-840.
8. SANTULLI, T. V.: *Estenosis hipertrófica congénita del píloro*. En: Barnett, H. L., Einhorn, A. H., ed. Labor, Pediatría, Barcelona, 1977: 1.831-1.836.
9. SILVERMAN, A.; ROY, C. C.; COZZETTO, F. J.: *Estenosis pilórica hipertrófica*. En: ed. Salvat, Gastroenterología pediátrica, Barcelona, 1974: 120-122.