

Descripción del caso presentado en el número anterior: Estenosis hipertrófica del píloro *Hypertrophic pyloric stenosis*

Dra. María Eva Ybarra^a, Dra. Lucía D'Ambrosio^a y Dr. Jorge Sepúlveda^b

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2012.445>

Paciente de sexo masculino, de 1 mes y 12 días de vida, que ingresa a la guardia con convulsión tónico-clónico generalizada. Con antecedente de convulsión previa ese mismo día, vómitos de 10 días de evolución y disminución de peso corporal. Afebril. Deshidratación leve-moderada.

Se solicitan estudios en sangre: estado ácido-básico: 7,63/62,5/20/66,2/+39,5 Ionograma: 130/2,7/50. Glóbulos blancos: 11 900 (52% linfocitos), hematocrito: 33%, hemoglobina: 11,4g/dl. Urea: 25 mg/dl; glucemia: 95 g/dl; láctico: 5,2 mmol/L; magnesio iónico: 0,42 mmol/L; calcio iónico: 0,71 mmol/L.

La alcalosis metabólica con hipocloremia e hipocaliemia según el laboratorio junto a la clínica de haber padecido vómitos de varios días de evolución, nos hace sospechar síndrome pilórico por lo que se pide ecografía abdominal. En ella se visualiza canal pilórico elongado y engrosado, de aspecto hipertrófico con diámetro longitudinal de 20 mm y diámetro transversal de 5,5 mm.

Se confirma el diagnóstico de sospecha, el paciente es internado, se compensa su medio interno y luego se realiza cirugía correctora con buena evolución.

Comentario

La estenosis hipertrófica del píloro es una entidad que se caracteriza por hiperplasia e hipertrofia de la capa muscular del píloro, lo que produce obstrucción a la salida del contenido alimenticio del estómago junto a distensión y peristalsis retrógrada. Su frecuencia es de 1-8 por cada 1000 nacidos vivos con un claro predominio en el sexo masculino (4:1).¹

a. Servicio de Emergencias.

b. Servicio de Diagnóstico por Imágenes.
Hospital de niños Pedro de Elizalde.
Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dr. María Eva Ybarra: eva_ybarra@hotmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 1-3-2012

Aceptado: 12-3-2012

La estenosis hipertrófica del píloro se ha asociado con varios síndromes genéticos, como Cornelia de Lange, Smith-Lemi Opitz y anomalías cromosómicas como la translocación de los cromosomas 8 y 17, y la trisomía parcial del cromosoma 9. Las formas autosómicas dominantes fueron observadas en varias generaciones de una misma familia. Regiones de los cromosomas 16p13-p12, 16q24, 11q14-q22 y Xq23 se han identificado con la aparición de la enfermedad.¹

Entre los factores ambientales, un período de alimentación posnatal es necesario para el desarrollo de la enfermedad. La disminución de los casos de estenosis hipertrófica en paralelo con los de muerte súbita sugeriría que la posición al dormir (decúbito dorsal) y la forma de alimentación también son factores ambientales modificables en cuanto a la aparición de la enfermedad. El uso de eritromicina en los lactantes también se ha asociado con una mayor incidencia.

Es más frecuente entre la segunda y la quinta semanas de vida, con una edad promedio de 40 días. Suele presentarse con vómitos, pérdida de peso, deshidratación, oliva palpable, onda gástrica, constipación. La depleción de volumen causa activación del sistema renina-angiotensina-aldosterona, con aumento de la reabsorción de sodio y excreción de potasio, que provoca la característica alcalosis metabólica con hipocloremia. El efecto hemodinámico de la alcalosis grave (pH mayor a 7,60) es la vasoconstricción periférica y cerebral. También reduce la fracción ionizada del calcio por aumento de su unión a las proteínas. Estos dos efectos pueden desencadenar convulsiones, como en el caso presentado.²

El diagnóstico de certeza se establece a través de la ecografía abdominal. Un grosor de la capa muscular mayor a 3,5 mm, un conducto pilórico longitudinal superior a 14 mm y transversal (serosa a serosa) superior a 9 mm se consideran patológicos.^{3,4}

Como diagnósticos diferenciales corresponde tener en cuenta la mala técnica alimentaria y el reflujo gastroesofágico; ambas pueden producir similar alteración por los vómitos repetidos. El hecho de presentarse afebril y encontrarse reactivo posconvulsión, sin irritabilidad, disminuye la posibilidad

de una meningitis infecciosa. El síndrome de Barter suele presentarse con retraso de crecimiento, poliuria, polidipsia, vómitos, anorexia y constipación. El laboratorio también presenta alcalosis metabólica hipoclorémica e hipocaliemia, con la diferencia que, en este último, la concentración de cloro urinario es mayor a 10 mEq/L. Como en este caso la ecografía abdominal aportó el diagnóstico, no se solicitó ionograma urinario. Algunas metabolopatías pueden presentarse con alcalosis metabólica, pero es un diagnóstico de exclusión que habría que investigar en caso de descartar primero patologías más frecuentes, como las anteriormente expuestas.

El tratamiento consiste en reposición hidroelectrolítica para luego proceder a la intervención quirúrgica. La cirugía se puede realizar a cielo abierto o por laparoscopia. Esta última vía de abordaje se ha relacionado con miotomías incompletas.⁵

Se ha incluido el uso de la ecografía preoperatoria, que permite estimar la longitud del canal pilórico y guiar la longitud de la piloromiotomía. Esto resultó ser más eficaz para minimizar los

riesgos de piloromiotomía incompleta en comparación con la guía visual sola, sin aumentar los riesgos de perforación de la mucosa.⁵

Con respecto a las complicaciones entre ambos procedimientos, el seguimiento posoperatorio de los pacientes intervenidos por laparoscopia no evidenció diferencias.⁵ ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Everett KV, Chioza BA, Georgoula C, Reece A, et al. Genome-wide high-density snp-based linkage analysis of infantile hypertrophic pyloric stenosis identifies loci on chromosomes 11q14-q22 and Xq23. *Am J Hum Genet* 2008;82(3):756-62.
2. Rodríguez J, Rowensztein H. Homeostasis y alteraciones del potasio y el estado ácido-base. En: Sociedad Argentina de Pediatría. PRONAP. Módulo 1. 2007. Pág.58.
3. San Román J, Dovasio F, Kreindel T, Kucharczyk M, et al. Estenosis hipertrófica del píloro. *Arch Argent Pediatr* 2006;104(2):189-91.
4. Niedzielski J, Kobielski A, Sokal J, Krakós M. Accuracy of sonographic criteria in the decision for surgical treatment in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Arch Med Sci* 2011;7(3):508-11.
5. Bensard DD, Hendrickson RJ, Clark KS, Giesting KJ, Kokoska ER. Use of ultrasound measurements to direct laparoscopic pyloromyotomy in infants. *JSL* 2010;14(4):553-7.

Presentación del nuevo caso clínico

Ver en la versión electrónica el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

Se trata de un recién nacido de tres semanas de vida, nacido de un primer embarazo, parto vaginal con peso adecuado para la edad, sin incon-

Radiografía de cuello de perfil



venientes durante el mismo con un Apgar 9/10, alimentación materna exitosa. Motiva la consulta la presencia de estridor desde la tercera semana de vida, el mismo tiene tono grave, es variable, más significativo cuando duerme, y se modifica con el cambio de decúbitos. No altera el sueño y el progreso de peso es el adecuado para la edad.

Al examen físico, se pone de manifiesto un niño saludable, sin alteraciones en el fenotipo, con ligero estridor inspiratorio, de timbre grave, sin dificultad respiratoria, al momento de alimentarse se observa un incremento de dicho estridor. (Ver video)

¿Cuál es su diagnóstico?

- Parálisis de cuerdas vocales
- Estenosis laríngea
- Laringomalacia
- Obstrucción nasal
- Angioma laríngeo

Para ver material adicional y votar
ingrese a: <http://www.sap.org.ar/archivos>