

Hernia diafragmática congénita

*Juan Tovar**

Los avances en el manejo pre y postnatal de la hernia diafragmática congénita (HDC) no han conseguido reducir la terrible mortalidad que causa. En esta malformación es menos importante el orificio diafragmático a través del que pasan vísceras intra-abdominales al tórax que las lesiones pulmonares asociadas al mismo consistentes en hipoplasia pulmonar con vascularización anómala e inmadurez bioquímica. Debido a ellas, la hematosis es insuficiente mientras la presión arterial pulmonar es alta perpetuándose la situación de circulación fetal. Los intentos para mejorar nuestros resultados en el tratamiento HDC se orientan por los caminos siguientes:

Perfeccionamiento de la asistencia respiratoria:

Una vez demostrado que la ventilación convencional óptima no basta se ha intentado disminuir el barotrauma con ventilación de alta frecuencia o de baja frecuencia oscilatoria. También se ha utilizado la instalación de surfactante desde el momento del nacimiento y la inhalación de óxido nítrico para bajar la presión pulmonar. Se ha demostrado que la fijación de objetivos gasométricos más modestos pero con menor barotrauma es beneficiosa. Pero ninguna de estas medidas ha cambiado espectacularmente nuestros mediocres resultados.

Ganar tiempo para permitir la maduración pulmonar: La intervención quirúrgica no es ya una urgencia y solamente operamos cuando los parámetros representativos de adecuada hematosis estén estabilizados en niveles aceptables. Cuando esto no se logra, la oxigenación de membrana (ECMO) puede rescatar una pequeña proporción

suplementaria de estos enfermos aparentemente inviables. La ventilación líquida con perfluorocarbonos puede ser de utilidad así como el trasplante lobar pulmonar.

Acelerar la maduración pulmonar antes del nacimiento: El diagnóstico ecográfico precoz de la HDC ha posibilitado intentar la inducción de la maduración pulmonar fetal administrando corticoides transplacentariamente. La corrección intrauterina de la HDC cerrando el defecto y rompiendo las vísceras abdominales en su posición normal sólo ha tenido efectos limitados a pesar de las expectativas creadas. La atención se centra ahora en la obstrucción traqueal reversible por vía fetoscópica que podría permitir un mejor desarrollo pulmonar prenatal.

A pesar de nuestros esfuerzos los resultados mejoran poco y la mortalidad seguirá siendo previsiblemente alta por la frecuencia de numerosas malformaciones asociadas en estos enfermos. Algunas, como las cardiovasculares, sugieren un origen embriológico común muy precoz que justifique el defecto diafragmático, hipoplasia pulmonar y las anomalías de otros órganos. En los supervivientes vamos observando con frecuencia creciente insuficiencia pulmonar crónica, secuelas neurosensoriales, reflujo gastroesofágico de difícil manejo y deformidades torácicas que obligan a nuevas operaciones.

La HDC sigue siendo fuente de numerosos problemas terapéuticos y constituye uno de los mayores problemas no resueltos de nuestra especialidad.

Atresia de esófago

*Juan Tovar**

La atresia de esófago (AE) consiste en una interrupción del mismo cuyo extremo superior termina en bolsa ciega mientras que el inferior comunica con la traquea cerca de la bifurcación bronquial. Aunque hay otras formas anatómicas, ésta es la organogénesis por lo que aparecen numerosas malformaciones asociadas. Son particularmente frecuente las músculo-esqueléticas y las cardiovasculares siguiendo después las digestivas y las genitourinarias.

El diagnóstico puede hacerse ocasionalmente en el periodo prenatal ante la imagen ecográfica de ausencia de cámara gástrica con polihidramnios. En el momento del nacimiento estos niños manifiestan distress respiratorio con emisión de saliva espumosa por la boca. El diagnóstico es sencillo tras comprobar la obstrucción con una sonda nasogástrica gruesa y con radiografías toracoabdominales para ver si existe aire intestinal. El peso y las malformaciones asociadas son factores condicionales de la supervivencia en esta era en que la cirugía del recién nacido presenta problemas técnicos menos graves que en el pasado.

En la mayoría de los casos se consigue restablecer la continuidad digestiva cerrando la fístula traqueoesofágica. Cuando esto es imposible, o en las formas anatómicas en las que falta el esófago distal, es necesario sustituir el esófago con el estómago o con el colon.

Desde 1965 hemos operado casi 500 niños con AE habiendo mejorado progresivamente la supervivencia con el paso del tiempo y la incorporación de avances en el tratamiento. Por este motivo, como sobreviven casi todos nuestros pacientes, debemos preocuparnos hoy de la patología de los supervivientes que es múltiple y a menudo grave.

Junto a secuelas respiratorias consecutivas a la propia malformación o a la neumonía neonatal consecutiva a la misma, es frecuente que observemos anomalías torácicas o mamarias también relacionadas con la malformación o con la cirugía. No es raro que tengamos que ocuparnos de problemas de la columna vertebral o del aparato genitourinario. El tratamiento de las cardiopatías es, como hemos dicho, uno de los factores limitantes de la supervivencia. La secuela gastrointestinal más común es el reflujo gastroesofágico causante de estenosis persistente, esofagitis y esófago de Barret en estos individuos con motilidad gástrica anormal de por vida. Más de la mitad de los supervivientes tienen reflujo que requiere tratamiento quirúrgico en algún momento de la vida.

En los últimos años hemos podido reproducir la AE junto a todas sus malformaciones asociadas en un modelo de feto de rata expuesto prenatalmente a la adriamicina. Gracias a este modelo vamos conociendo los mecanismos del espectro de malformaciones y vamos comprendiendo los mecanismos de las mismas.

Modelos animales de enfermedad quirúrgica pediátrica

*Juan Tovar**

El cirujano pediatra y el neonatólogo están acostumbrados a tratar recién nacidos con malformaciones que frecuentemente se asocian entre si componiendo espectros de defectos que sugieren orígenes comunes. Sin embargo, muy rara vez conocemos las causas de dichos efectos y, por consiguiente, es imposible que comprendemos los mecanismos patogénico. El desarrollo de modelos animales de estas malformaciones es el único camino que nos puede permitir avanzar en el esclarecimiento de estas incógnitas.

En esta charla mostraremos los experimentos que nuestro grupo ha realizado en los últimos 15 años en modelos animales para reproducir malformaciones humanas. La **atresia intestinal** y la **gastroquiasis** han sido indagadas en el embrión de pollo, modelo particularmente práctico y barato que permite operaciones en diversos momentos del desarrollo con relativa facilidad. Los **defectos de tubo neural** fueron estudiados también en este modelo así como en otro el feto de rata cuyas madres habían sido tratadas con ácido retinoico.

La **hernia diafragmática congénita** ha sido reproducida en el feto de rata por administración prenatal de un herbicida (nitrofen) que da lugar tanto al orificio diafragmático como a la hipoplasia pulmonar con alteraciones vasculares e inmadurez pulmonar vistas en el humano. Junto al defecto principal aparecen en la rata todos los componentes del espectro de malformaciones que se ven en el recién nacido con HDC lo que ha generado otras investigaciones sobre los mecanismos que llevan a estos defectos del desarrollo.

La administración prenatal de adriamicina al feto de rata origina **atresia del esófago** idéntica a la humana así como anomalías vertebrales, cardíacas, de los miembros y de otros órganos semejantes a las observadas en el humano con asociación VATER.

A través de estas investigaciones nos estamos aproximando a la comprensión de los mecanismos moleculares de estas malformaciones usuales en humanos.

Transplante hepático en el niño

*Juan Tovar**

El único tratamiento posible de la insuficiencia hepática terminal es la sustitución del órgano por el de un individuo fallecido por causas no hepáticas. La aplicación de este procedimiento al niño desde hace unos 20 años ha ido consiguiendo re

sultados cada vez mejores gracias a la introducción de legislación adecuada sobre las donaciones, de mejoras técnicas y de medios de apoyo de todo tipo. A pesar de ser solamente posibles en medios sanitarios desarrollados de ciertos aspectos de la

pediatría.

La indicación más frecuente es la atresia de vías biliares (casi la mitad de los casos) junto a otras colestasis (déficit de alfa-1-AT, enfermedad de Byler, síndrome de Alagille), a ciertas metabolopatías, cirrosis, disfunciones fulminantes y tumores malignos.

En nuestro centro se han realizado desde 1986 269 trasplantes en 216 niños de los que casi 30% pesaban menos de 10 kg y casi la mitad tenían menos de 3 años. En 179 usamos órganos completos mientras que en 65 usamos el segmento lateral izquierdo, en 23 el lóbulo izquierdo y en 2 lóbulo derecho de donantes de más peso. En 5 casos el trasplante se hizo con parte de un órgano cedido por un familiar vivo y sano y en 3 el injerto procedía de una bipartición hepática (un sólo donante y dos receptores).

Las dificultades técnicas y la magnitud de las operaciones originan una cantidad considerable de complicaciones, pero hoy día obtenemos resultados excelentes pues para nuestros últimos 100 trasplantes la sobrevivencia actuarial a 5 años alcanza el 85% y la sobrevivencia del injerto al 74%. El retransplante es posible en caso de fallo primario del injerto, de complicación vascular o de rechazo crónico y una de nuestras pacientes sobrevive tras recibir 4 trasplantes consecutivos. La necesidad de inmunosupresión de por vida convierte este tratamiento en muy oneroso y difícil de mantener fuera de sistemas de protección social amplios como los posibles en los países más desarrollados. Por otra parte, los medicamentos necesarios entrañan riesgos considerables de enfermedad (nefrotoxicidad, tumores, etc.) que hacen necesaria una evaluación a muy largo plazo de estos enfermos antes insalvables.