



Estenosis hipertrófica del píloro en población pediátrica Hypertrophic pyloric stenosis in pediatric population

Dra. María Fernanda Jiménez Vargas

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0001-6743-9083>

Dra. Brenda Villalobos Romero

Investigadora independiente, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0003-3698-485X>

Dr. Allan Ching Chacón

Investigador independiente, San José, Costa Rica

<https://orcid.org/0000-0002-9496-4286>

Recibido
30/03/2022

Corregido
15/04/2022

Aceptado
26/04/2022

RESUMEN

La estenosis hipertrófica de píloro es una patología frecuente en neonatos de entre 2 y 8 semanas de edad. Se presenta más en niños varones y en primogénitos. Tiene una incidencia de 1,5-5 casos por cada 1000 recién nacidos vivos. Se caracteriza por ser un estrechamiento del canal pilórico, generada como resultado de una hipertrofia de los músculos que forman el píloro y representa la causa quirúrgica más frecuente asociada a vómitos no biliosos en la infancia. Su etiología es desconocida, sin embargo, se sugiere un origen multifactorial, donde influyen tanto factores genéticos como ambientales. Generalmente, las manifestaciones clínicas incluyen vómitos postprandiales, la presentación de una masa en forma de oliva a la exploración de abdomen, y una alcalosis metabólica hipoclorémica debido a la pérdida de grandes cantidades de ácido clorhídrico. El diagnóstico de la patología es clínico, sin embargo, métodos como el ultrasonido y la serie gastroduodenal con bario son útiles para la confirmación del diagnóstico. El tratamiento de la patología continúa siendo quirúrgico, mediante piloromiotomía extramucosa, la cual presenta un bajo índice de complicaciones y tiene un buen pronóstico general.

PALABRAS CLAVE: estenosis pilórica, vómitos, abdomen, recién nacido, píloro.

ABSTRACT

Hypertrophic pyloric stenosis it's a frequent pathology present in newborns between 2 to 8 weeks of age, it's more prevalent in male and first-born children, and it has an incidence of 1,5-5 cases in every 1000 newborns. It's defined as a stenosis of the pyloric canal produced because of muscular hypertrophy of the pyloric wall. It's the most common quirurgic cause of



nonbilious vomiting in children. The etiology is unknown; however, a multifactorial origin is suggested, with genetic and environmental factors being involved. Generally, the clinical manifestations include postprandial vomiting, the finding of an olive shaped abdominal mass in the physical exam, and an hypochloremic metabolic alkalosis, produced by the loss of chlorohydric acid through vomiting. The diagnosis is mainly clinical, however there are methods such as the abdominal ultrasound and the upper gastrointestinal series that are useful in the confirmation of the diagnosis. The treatment of this pathology continues to be through surgery, by the realization of an extramucosa pyloromyotomy, this method has very few complications and it has a good overall outcome.

KEY WORDS: pyloric stenosis, vomiting, abdomen, newborn, pylorus.

¹ Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Correo: fernandajv21@gmail.com

² Médica general, graduada de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Correo: brendavilrom@gmail.com

³ Médico general, graduado de la Universidad de Ciencias Médicas (UCIMED). Cód. MED17370. Correo: allanching0396@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La estenosis hipertrófica del píloro (EHP) se caracteriza por ser un estrechamiento del canal pilórico, generada como resultado de una hipertrofia de los músculos que forman el píloro, causando una obstrucción del vaciamiento gástrico (1). Fue descrita por primera vez en 1717 por Blair, durante un estudio post-mortem de un bebé recién nacido. En 1888, Hirschsprung proporcionó la primera descripción detallada de la EHP, explicándola como una forma de involución congénita del píloro fetal. En 1908, Dufour y Fredet sugirieron una división quirúrgica del músculo pilórico hipertrófico hasta la submucosa y sutura en la dirección transversal del propio músculo para tratar esta afección (2).

En la actualidad se señala una disminución en su incidencia en los últimos años, sin embargo, la EHP representa la causa quirúrgica más frecuente asociada a vómitos no biliosos en la infancia (3), y es una de las causas más frecuentes de cirugías abdominales en lactantes. Esta enfermedad cuenta con un cuadro clínico muy bien definido, por lo que debe de ser reconocido por los médicos que se desempeñen en el

campo pediátrico. El objetivo de esta revisión es brindar información actualizada, de forma concisa, sobre EHP, que facilite a los funcionarios médicos el reconocimiento de las manifestaciones clínicas de esta patología, para poder brindar un tratamiento quirúrgico oportuno y eficaz, y evitando así posibles complicaciones.

MÉTODO

Se utilizaron las siguientes bases de datos electrónicas: Medscape, UptoDate, Google Scholar, Science-Direct y Scientific Electronic Library Online (SciELO), donde se seleccionaron bibliografías desde el año 2017 a 2022. Se tomaron en cuenta artículos en español como en inglés para esta revisión y las palabras utilizadas para la búsqueda fueron: “Estenosis hipertrófica del píloro pediátrica”, “Tratamiento de estenosis pilórica pediátrica” y “Vómitos en el lactante”. Los principales participantes en los artículos seleccionados fueron pacientes pediátricos menores a 12 meses de edad y todos los pacientes pediátricos recibieron manejo quirúrgico como parte del tratamiento de la estenosis hipertrófica del píloro. Todas las referencias bibliográficas fueron leídas con

detenimiento y se sustrajo la información más relevante y actualizada de cada una para las distintas partes de esta revisión del tema.

ETIOLOGÍA

La etiología exacta de la EHP es desconocida, sin embargo, existen múltiples teorías para explicarla afección, y se sugiere un origen multifactorial, donde influyen tanto factores genéticos como ambientales (4,5). Han sido implicados factores de riesgo como lo son los antecedentes familiares, el género, la edad materna joven, ser primogénito y el patrón de alimentación (6). Se cree que es una patología que se desarrolla posterior al parto (7).

Factores genéticos

Ha demostrado tener una fuerte agregación familiar. Los hermanos de pacientes con EHP tienen de 15 a 30 veces más riesgo de padecer esta enfermedad y afecta al 50% de los gemelos idénticos (8). Se ha sugerido en términos generales una herencia autosómica, pero no hay un gen específico identificado que sea responsable de dicha enfermedad (9).

Otras anomalías que se incluyen son las cardiopatías congénitas, la atresia esofágica, las fístulas traqueoesofágicas, las anomalías renales, rubéola y anomalías cromosómicas como el síndrome de Turner y la trisomía 18 (5).

Factores extrínsecos

Un factor de riesgo ambiental sospechado es la exposición a macrólidos, principalmente a la eritromicina, en la etapa prenatal. Sin embargo, la evidencia que

respalda esta asociación sigue siendo elusiva (5,8). Además, se ha observado también una relación con la exposición prenatal a Talidomida, Hidantoína, Trimetadiona, pesticidas agrícolas y a la administración de fórmulas lácteas hiperosmolares (9).

Factores obstructivos

La hipertrofia secundaria a obstrucción mecánica del vaciamiento gástrico, causada por alimentación por sondas transpilóricas, juega un papel importante como factor desencadenante, así como los pólipos o quistes antrales, la hipertrofia de la mucosa y submucosa en gastroenteritis eosinófilica, entre otros (9).

EPIDEMIOLOGÍA

La EHP afecta a neonatos de 2 a 8 semanas de vida. Aproximadamente, el 95% de los casos se diagnostican entre las 3 y las 12 semanas de edad (10), y tiene una incidencia de 1,5-5 casos por cada 1000 recién nacidos vivos, con tendencia a disminuir en los últimos años (6). El 5,5% de los hijos y el 2,5% de las hijas de los padres afectados desarrollan la enfermedad, en comparación con el 20% de los hijos y el 7% de las hijas de las madres afectadas (9). Es una patología más frecuente en raza caucásica con ancestros de zonas del norte de Europa, es menos común en raza negra y es raro en asiáticos (7).

La EHP tiene una predilección bien conocida por ocurrir con más frecuencia en hombres que en mujeres, con proporciones reportadas que van desde 2:1 a 5:1. También se ha descrito que los primogénitos varones tienen mayor riesgo de desarrollar esta patología (10). Además, se ha visto un

aumento de su incidencia en la población rural, lactantes alimentados con biberón y presentación asociada a los meses de verano (3). Su incidencia es mayor en lactantes con los grupos sanguíneos B y O (9). Cabe resaltar que EHP puede verse relacionada con otros defectos congénitos, incluyendo fístulas traqueoesofágicas e hipoplasia o agenesia del frenillo labial inferior (7).

CLÍNICA

La presentación más común es en lactantes de 3 a 6 semanas de edad, rara vez ocurre después de las 12 semanas (11). Estos presentan vómitos postprandiales de características no biliosas que pueden llegar a hacer de tipo proyectil, ya que la obstrucción es proximal al duodeno (3,11). Posterior a los vómitos el lactante persiste hambriento y aún desea ser alimentado, por esto se le conoce como “hungry vomiter” (11). A partir del examen físico es posible encontrar a un paciente irritable, sin adecuada ganancia de peso, hambriento al inicio y posteriormente letárgico, conforme evolucionan la deshidratación y la desnutrición (3,5,9,10,11). Se podrá palpar la oliva pilórica, que es una masa firme y dura, en forma de aceituna u oliva de 2 cm, desplazable, mejor palpada por encima y a la derecha del ombligo bajo el reborde hepático en el 50-90% de los pacientes, y este es un signo patognomónico de la EHP (7,9,10,11). En casos con mayor tiempo de evolución, podría observarse la peristalsis gástrica en cuadrante superior izquierdo (signo de Kussmaul) y dilatación gástrica visible (signo de Bouveret) (9). La tríada clásica de esta enfermedad está formada por: vómitos no biliosos, ondas peristálticas visibles y oliva pilórica palpable.

Esta triada solo está presente en el 25-30% de los casos (9). Además, es frecuente descubrir alcalosis metabólica hipoclorémica, debido a la pérdida de grandes cantidades de ácido clorhídrico gástrico mediante vómitos (3,11), e hiperbilirrubinemia no conjugada, que a menudo se relaciona con la mala hidratación y el estado nutricional del lactante; esta tiende a resolverse poco después de la intervención quirúrgica (11).

Puede verse asociada hasta en el 5% de los casos con mutaciones en el gen UGT1A1 (uridina difosfato glucuronil transferasa). La hiperbilirrubinemia es la asociación clínica más frecuente de EHP; un predominio de bilirrubina conjugada en la presentación de cuadro clínico indica que otras patologías deben ser investigadas (7).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico para esta patología es clínico, siendo necesarios únicamente una historia clínica completa y un examen físico adecuado del paciente (3). Los estudios complementarios cumplen un rol confirmatorio para el diagnóstico, entre estos se encuentra el ultrasonido abdominal, el cual es el estudio de elección con una sensibilidad de aproximadamente 95%, confirma la EHP cuando se cumplen los criterios diagnósticos mencionados a continuación (5,7,9,10,12):

- Grosor muscular de 3 mm o más en píloro
- Diámetro anteroposterior mayor de 14mm
- Longitud del canal pilórico mayor de 16mm
- Longitud transversal (de serosa a serosa) superior a 9 mm

- Volumen pilórico mayor de 1,4ml

Además, la evaluación del movimiento peristáltico y el vaciamiento gástrico mediante ecografía pueden considerarse como ayudas útiles adicionales a los criterios diagnósticos morfológicos (13).

La serie gastroduodenal superior con bario se considera un segundo método de diagnóstico, se utiliza normalmente cuando el ultrasonido no fue concluyente. En esta se observa un píloro alargado con hendidura antral del músculo hipertrofiado y podría mostrar el signo de "la cadena" que es cuando se comprimen delgadas líneas de bario entre la mucosa pilórica engrosada o el signo de "hombro" que es cuando el bario se acumula en el antro prepilórico dilatado (3,6,7,9,10,11).

Se deben solicitar también exámenes de laboratorio como hemograma, electrolitos y gases arteriales para observar si no existe evidencia de alguna alteración y determinar si existe larga evolución de dicha enfermedad y poder brindar un manejo temprano y adecuado (9,11).

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es quirúrgico, sin embargo, primero deben corregirse los trastornos ácido base y electrolíticos que el paciente presente, para ser trasladado en las mejores condiciones a sala de operaciones (5,9,12,14).

La corrección de la alcalosis es esencial para prevenir apnea postoperatoria, tras la implementación de anestesia. La mayoría de los lactantes pueden ser completamente rehidratados en el transcurso de 24 horas, y los vómitos deberían de detenerse una vez que el estómago se encuentre vacío (7). El método quirúrgico recomendado es la

piloromiotomía extramucosa, la técnica de Fredet Ramstedt, que consiste en la realización de una sección longitudinal de las fibras musculares del píloro respetando la mucosa (15). Este procedimiento puede realizarse por vía laparoscópica o mediante cirugía abierta (9,10). Sin embargo, se ha descrito que la piloromiotomía laparoscópica con respecto al tiempo operatorio es más veloz, tiene menor necesidad de analgésicos, hay mayor facilidad al desarrollo de la alimentación oral, la estancia hospitalaria es más corta y hay mejor satisfacción por parte de los padres (1), en comparación con la cirugía abierta. Sin embargo, la piloromiotomía abierta tiene mayor eficacia y presenta menos complicaciones posteriores (10).

Los vómitos postoperatorios ocurren en la mitad de los lactantes operados, y se cree que es secundario a ledesma en píloro, en el sitio de incisión. En la mayoría de los niños, la alimentación puede ser reiniciada 12-24 horas después de la cirugía (7).

COMPLICACIONES

La tasa de complicaciones postoperatorias de la pilorotomía longitudinal extramucosa es baja, sin embargo, se han descrito tres complicaciones quirúrgicas más comunes, las cuales son: pilorotomías incompletas en el 0-5,5% de las intervenciones laparoscópicas y en el 0-1,9% de las intervenciones abiertas, las perforaciones mucosas y las complicaciones de la pared que pueden ser de dos tipos: los abscesos y las eventraciones (15,16).

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Infrecuentemente, la EHP puede ser confundida con otras patologías, como lo

son el reflujo gastroesofágico con o sin hernia hiatal. Este puede ser descartado mediante estudios de imágenes; la insuficiencia adrenal puede simular una estenosis pilórica, pero no presentará la clásica acidosis metabólica, y mostrará trastornos hidroelectrolíticos diferentes; los vómitos frecuentes, letargia, coma o convulsiones se pueden asociar a niveles elevados de urea en el organismo; los vómitos y la diarrea pueden sugerir gastroenteritis, por lo que también debe ser considerado como un diagnóstico diferencial; finalmente, la estenosis duodenal proximal a la ámpula de Vater puede generar un cuadro clínico muy similar a EHP (7).

CONCLUSIÓN

La estenosis hipertrófica de píloro continúa siendo la causa pediátrica más común de vómitos no biliosos de origen quirúrgico. Posee características clínicas definidas, como lo son los vómitos postprandiales en proyectil, la masa abdominal en forma de oliva, hiperbilirrubinemia no conjugada y alcalosis metabólica hipoclorémica. Métodos como el ultrasonido abdominal y la serie gastroduodenal superior con bario pueden ser de utilidad para confirmar el diagnóstico mediante signos específicos y criterios diagnósticos ya establecidos para EHP. Estos datos y las manifestaciones clínicas deben ser reconocidos con rapidez por los funcionarios médicos que se desempeñan en el campo pediátrico, para de esta manera realizar un diagnóstico certero y rápido que lleve prontamente al tratamiento quirúrgico requerido para el manejo y resolución de esta patología.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pér Ismail I, Elsherbini R, Elsaied A, Aly K, Sheir H. Laparoscopic vs. open pyloromyotomy in treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Frontiers in Pediatrics* [Internet]. Aug 21, 2020 [consulted Mar 15, 2022];8. Doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00426>
2. Zampieri N, Corato V, Scirè G, Camoglio F. Hypertrophic pyloric stenosis: 10 years' experience with standard open and laparoscopic approach. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition*. 2021;24(3):265-72.
3. Méndez Sánchez R. Estenosis hipertrófica de píloro. *Revista Médica Sinergia* [Internet]. 29 de octubre de 2018 [consultado el 15 de marzo de 2022];3(11):10-3. Doi: <https://doi.org/10.31434/rms.v3i11.151>
4. Fadista J, Skotte L, Courraud J, Geller F, Gørtz S, Wohlfahrt J, Melbye M, Cohen AS, Feenstra B. Integrating genetics with newborn metabolomics in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Metabolomics* [Internet]. Jan, 2021 [consulted Mar 15, 2022];17(1). Doi: <https://doi.org/10.1007/s11306-020-01763-2>
5. Indraneil M. Medscape [Internet]. Pediatric hypertrophic pyloric stenosis surgery; 02 de julio de 2021[consultado el 15 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/937263-overview>
6. Al-Mayoof AF, Doghan IK. Late onset infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports* [Internet]. Mar, 2018 [consulted Mar 15, 2022];30:22-4. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2017.11.001>
7. Kliegman, Robert. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Edition 21. Philadelphia, PA: Elsevier, 2020.
8. Almaramhy HH, Al-Zalabani AH. The association of prenatal and postnatal macrolide exposure with subsequent development of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis. *Italian Journal of Pediatrics* [Internet]. Feb 04, 2019 [consulted Mar 15, 2022];45(1). Doi: <https://doi.org/10.1186/s13052-019-0613-2>

9. Quintero Z, Cabrera V, Cabrera A. Guía de Práctica Clínica de estenosis hipertrófica del píloro. Revista Cubana De Pediatría. 2021;93(2):1-13.
10. Nazer H. Medscape [Internet]. Pediatric hypertrophic pyloric stenosis; Jul 26, 2017 [consulted Mar 15, 2022]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/803489-overview>
11. Olivé A, Endom E. UpToDate [Internet]. Infantile hypertrophic pyloric stenosis; Oct 22, 2020 [Consulted Mar 15, 2022]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/infantile-hypertrophic-pyloric-stenosis?search=pyloric%20stenosis&source=search_result&selectedTitle=1~76&usage_type=default&display_rank=1
12. Vinycomb TI, Laslett K, Gwini SM, Teague W, Nataraja RM. Presentation and outcomes in hypertrophic pyloric stenosis: an 11-year review. Journal of Paediatrics and Child Health [Internet]. Jan 24, 2019 [consulted Mar 15, 2022];55(10):1183-7. Doi: <https://doi.org/10.1111/jpc.14372>
13. Sim J, Hong J. Analysis of ultrasonic parameters of pylorus in idiopathic hypertrophic pyloric stenosis patients: a retrospective study. Advances in Pediatric Surgery [Internet]. 2020 [consulted Mar 15, 2022];26(1):15. Doi: <https://doi.org/10.13029/aps.2020.26.1.15>
14. Bhandarkar K. Congenital hypertrophic pyloric stenosis-a rare presentation of a common entity. Journal of Pediatrics & Neonatal Care [Internet]. Sep 11, 2018 [consulted Mar 15, 2022];8(5). Doi: <https://doi.org/10.15406/jpnc.2018.08.00341>
15. Lecompte JF, Gastaldi P, Bréaud J. Estenosis hipertrófica del píloro. EMC - Pediatría [Internet]. Septiembre de 2017 [consultado el 15 de marzo de 2022];52(3):1-6. Doi: [https://doi.org/10.1016/s1245-1789\(17\)85525-6](https://doi.org/10.1016/s1245-1789(17)85525-6)
16. Kelay A, Hall N. Perioperative complications of surgery for hypertrophic pyloric stenosis. European Journal of Pediatric Surgery [Internet]. Mar 6, 2018 [consulted Mar 15, 2022];28(02):171-5. Doi: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1637016>