

AUTORES

Dr. José Santana Santana. (1)
Dra. Glenia González Hernández. (2)
Dr. Víctor Ferreira Moreno. (3)
[E-mail: victorf.mtz@infomed.sld.cu](mailto:victorf.mtz@infomed.sld.cu)

(1) Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Docente "Eliseo Noel Caamaño".
(2) Residente de Pediatría. Hospital Pediátrico Docente "Eliseo Noel Caamaño".
(3) Especialista de I Grado en Radiología. Profesor Instructor. Hospital Pediátrico Docente "Eliseo Noel Caamaño".

RESUMEN

La Estenosis Hipertrófica del Píloro es una enfermedad relativamente común que afecta a niños en los primeros meses de la lactancia. En este desorden, la hipertrofia del músculo y su mucosa redundante, causan obstrucción del canal pilórico. A menudo puede ser diagnosticada con seguridad sobre la base de la historia y el examen físico solamente, con el ultrasonido utilizado solamente como proceder auxiliar. En ciertos casos, donde la historia es fuertemente sugestiva pero el examen físico es negativo, la imagen (ultrasonido y/o radiografías del tractus superior) puede ser crucial. Esta juega un papel clave en la atención inicial de estos niños y en la referencia quirúrgica adecuada. Esta reseña estuvo dirigida a resaltar el valor de los estudios por imágenes en el diagnóstico de la Estenosis Hipertrófica del Píloro.

DeCS

ESTENOSIS PILÓRICA/cirugía
ESTENOSIS PILÓRICA/radiografía
ESTENOSIS PILÓRICA/ultrasonografía
ULTRASONOGRAFÍA/métodos
HUMANO
LACTANTE

INTRODUCCIÓN

A pesar de su frecuencia, la Estenosis Hipertrófica del Píloro (EHP), fue virtualmente desconocida antes de 1627, cuando una descripción clínica fue reportada por Fabricius Hildanus. En los dos siglos posteriores, sólo aproximadamente siete casos adicionales fueron descritos, algunos sin pruebas patológicas y de dudoso origen. Fue, nuevamente Hirschprung, en 1888, quien haría la definitiva descripción clínica, a partir de dos casos fatales reportados el año anterior. (1-4)

Después de un incierto comienzo como técnica de diagnóstico a partir de 1903, en que fue aplicada por primera vez con el objetivo de estudiar la EHP por Ibrahim; la radiografía baritada se convirtió conjuntamente con la fluoroscopia en un instrumento ampliamente usado (3). El primer informe sobre el examen radiológico de niños con hipertrofia estenosante del píloro fue realizada por Le Wald, quien insistió en la demora del vaciamiento gástrico, la primera descripción de la elongación del canal pilórico en el examen radiográfico fue publicado en 1932 por Meuwissen y Stoof (4). El primer reporte de diagnóstico sonográfico de EHP fue realizado por Teele y Smith y apareció en 1977. (5)

EHP es una enfermedad relativamente común . Tiene una incidencia de entre 2 a 4 por cada mil nacimientos (1, 2, 6), aunque esta cifra puede ser mayor si un padre fue afectado,

especialmente para primogénitos de una madre afectada. (6)

La anomalía consiste en engrosamiento de la región antro-pilórica del estómago y una mucosa redundante y edematosa llenando la luz. Estas anomalías causan obstrucción al paso del contenido gástrico, las contracciones antrales se incrementan hasta llegar a ser visibles a través de la pared abdominal. El vaciamiento de leche y gas es demorado y los ruidos intestinales están disminuidos (7). A pesar del error de Hirschprung al asumir que la entidad era congénita, y aunque la aparición de la enfermedad en recién nacidos y aún en útero, determinó que en estos raros casos, se considerara una lesión congénita (8), la EHP se desarrolla en las primeras semanas de vida postnatal, entre la dos y la doce (1, 2, 9, 10,11) y es indudablemente una lesión adquirida, es el único desorden gástrico serio, visto frecuentemente en infantes, que no tiene un origen embriológico (12). En un estudio por Ultrasonido (USD), las dimensiones del píloro fueron medidas en 1400 recién nacidos consecutivos. Nueve de ellos posteriormente desarrollaron EHP. Las medidas al nacer estuvieron todas dentro del rango normal. La hipertrofia muscular congénita preformada no estuvo presente en niños que después desarrollaron EHP. (13)

El músculo engrosado ha mostrado un agotamiento o disminución de péptidos inhibidores como el polipéptido intestinal vasoactivo; de vesículas sinápticas, terminales presinápticas y moléculas de adhesión de células neurales; de marcadores para glía entérica; de células intestinales de Cajal y de la actividad de la sintetasa óxido nítrica, a nivel del ácido ribonucleico mensajero. (2,3,8) La biopsia de estas mucosas ha demostrado, hipertrofia, edema e infiltración eosinofílica. (1)

La prevalencia de una historia familiar de EHP es de 13-14 %, y la relación varón: hembra de 4 a 4.5: 1 (11). Varones y hembras de madres afectadas tienen un riesgo de desarrollar la condición en un 20 % y un 7 % respectivamente; mientras que varones y hembras de padres afectados tienen un riesgo de 5 % y 2.5 % respectivamente (3). El incremento del riesgo entre parientes y la distribución por sexo sugieren fuertemente que factores genéticos son importantes y aunque el patrón de herencia no puede ser explicado por la genética Mendeliana, ha servido como prototipo para un modelo de herencia multifactorial. (11)

La etiología permanece incierta, (2, 3, 8, 11) por ello varias hipótesis se han invocado. El engrosamiento mucoso del píloro no debe ser ignorado en este sentido, aunque una relación causa efecto con la hipertrofia del músculo es difícil de establecer. La ausencia de obstrucción pilórica y la normal anatomía del píloro al nacimiento sugieren que los cambios de la mucosa iniciados por la alimentación oral y mediados por la hipersecreción gástrica, pudieran estar implicados entre los eventos iniciales en el desarrollo de EHP en niños predispuestos(1,2).

Según sus hallazgos estadísticos, Persson asocia la EHP con el síndrome de muerte súbita, indicando factores causales en común y sugiriendo el dormir en decúbito prono como uno de ellos, se hace eco también de un reporte reciente que sugiere la administración oral de eritromicina como posible factor de riesgo, debido a que a dosis altas induce fuertes contracciones gástricas, las que pudieran llevar a la EHP. (11)

Tradicionalmente el diagnóstico de EHP se basa en la historia de vómitos en proyectil y no biliosos. Al inicio el niño puede vomitar una o dos veces al día, pero cuando la obstrucción aumenta, el vómito se hace más constante y vigoroso. Ocasionalmente, el líquido vomitado puede ser carnoso o con estrías sanguinolentas, debido a sangramiento de los capilares de la mucosa gástrica, rotos por el frecuente vómito. La presencia de alcalosis hipoclorémica ha sido también asociada. Un retardo en el diagnóstico lleva a severa deshidratación, letargo, e incluso la muerte. Entre el 2 y el 5% desarrollan ictericia asociada a hiperbilirrubinemia indirecta. (8)

La peristalsis gástrica puede observarse a menudo como una onda que pasa del cuadrante superior izquierdo al derecho en los niños con una bien establecida estenosis pilórica. Una masa pequeña, firme y movable, descrita como del tamaño y forma de una aceituna, se encuentra en el cuadrante superior derecho, esta masa es patognomónica y en dependencia de la experiencia y la paciencia del examinador, pueden palparse del 70 al 90 % de los niños con hipertrofia estenosante del píloro. (4,10)

Pacientes con vómitos no biliosos típicamente tienen EHP o reflujo gastroesofágico. Otras condiciones quirúrgicas que pueden manifestarse con vómitos no biliosos son el espasmo del píloro, la hernia hiatal, una membrana antral y la estenosis duodenal preampular. Pacientes con vómitos biliosos no tienen EHP. (3)

Diagnóstico por Imágenes

En pacientes en los que falla el examen clínico; la palpación abdominal es precisa pero no siempre exitosa, depende de varios factores, entre ellos la experiencia del examinador, la presencia de distensión gástrica y la calma o irritabilidad del niño; las técnicas de imagen son precisas en facilitar el diagnóstico. El imagenólogo por lo tanto juega un papel clave en la atención inicial de estos niños. Es importante que el radiólogo comprenda los cambios anatómicos del canal pilórico, en los infantes afectados, reflejados por las técnicas de imagen. (3)

Niños con historia, pero sin hallazgos físicos de EHP, necesitarán evaluación imagenológica, ya sea sonográfica o estudio baritado del tractus superior para establecer el diagnóstico.

Observamos una dependencia incrementada de las pruebas por imagen, atribuida a la inexperiencia de los examinadores para palpar el tumor pilórico (los pacientes no siempre acuden al servicio de Imágenes referidos por un cirujano pediatra), añadiendo entonces otras evaluaciones; pero, actualmente los pacientes con EHP presentan menos frecuentemente los signos que caracterizaron la entidad. Hoy; por el desarrollo social alcanzado, incluyendo instrucción y accesibilidad al sistema de salud y dentro de esta, la posibilidad de un estudio por imagen temprano; los niños no se presentan regularmente en un estado tan avanzado de la enfermedad, que permita demostrar las características clásicas. El uso de los estudios por imagen para establecer el diagnóstico, se ha convertido en práctica común; el resultado ha sido, en definitiva, el diagnóstico de EHP antes que se desarrolle la alcalosis, un curso clínico más corto, menor morbilidad y una menor estadía hospitalaria postoperatoria.

Frieda Hulka y colaboradores (10) realizaron con relación a este tema un, a nuestro modo de ver, muy interesante y demostrativo estudio. En un período de 25 años; que dividieron en cinco, de cinco años cada uno; 901 niños necesitaron piloromiotomía en dos hospitales y un estudio de imagen fue realizado en el 90% de los casos. El 80% de esos estudios fue solicitado por el médico que recibe al niño, no por un cirujano pediatra. En el primer período se le realizó estudio por imagen al 61 % de los pacientes, mientras que en el último al 96 %. Un tumor pilórico fue palpable en el 79% de los casos en los primeros cinco años y sólo en el 23 % en los últimos cinco. Estudios de imagen fueron indicados rutinariamente en los últimos 10 años del estudio; publicaciones realizadas antes de 1975 reportaron entre 8 y 38% de niños con EHP con evaluación radiológica antes de la cirugía. Durante los primeros períodos de ese estudio, el 72 % de los casos con estudios ordenados por médicos generales y clínicos, tenían una oliva palpada por el cirujano pediatra. Sin embargo, en los últimos cinco años, sólo el 21% de esos estudios fue realizado en niños con tumor pilórico palpable. Como un tumor pilórico palpable fue cada vez menos frecuente, un examen por imagen fue cada vez más necesario para establecer el diagnóstico.

En una serie de 105 niños con sintomatología sugestiva de EHP y sin oliva palpable, van der Schouw et al (14) encontraron que el 57 % tenía EHP y el 43 % no.

Caracterización radiográfica de la EHP:

Ocasionalmente, en radiografías simples del abdomen, Fig. 1, el aire intragástrico mostrará dilatación del estómago, obstrucción pilórica con imagen que remeda un pico, pico pilórico, y gas escaso o ausente, más allá del píloro.



Fig. 1. EHP. Estómago dilatado y contrastado por aire. Pico pilórico. Ausencia de gas en el resto del abdomen.

En el examen radiológico siguiendo la ingestión de bario, con el paciente en posición oblicua anterior derecha para facilitar el vaciamiento, el canal pilórico aparece filiforme, elongado y eréctil, Fig. 2, una rápida evacuación gástrica del bario excluye el diagnóstico de estenosis pilórica (4). El examen puede ser completado con éxito con el niño tomando de un pomo, estos infantes están normalmente hambrientos y beberán con poco esfuerzo. La inserción de una sonda nasogástrica no es necesaria, sin embargo vaciar un sobredistendido estómago puede ayudar a prevenir el vómito. (3)

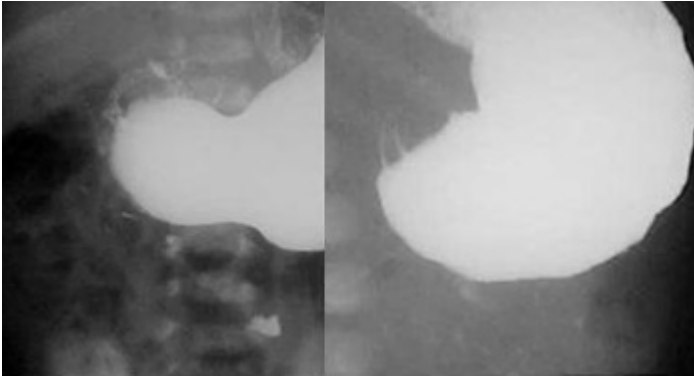


Fig. 2. EHP. Píloro filiforme, elongado y eréctil.

Las observaciones en la fluoroscopia incluyen una vigorosa peristalsis que recuerda una oruga y con una abrupta parada en el antro pilórico, observándose una impresión en el antro debido al músculo hipertrofiado, signo del hombro. El bario puede ser atrapado transitoriamente entre la onda peristáltica y el músculo. El pase de contraste por la mucosa redundante e hipertrofiada ofrecerá el signo de la cuerda o el de la doble línea, Fig. 3, si bien, más de una o dos líneas de contraste pueden ser apreciadas.

En el estudio normal el antro prepilórico es ampliamente distensible entre las ondas peristálticas normales y el fino anillo pilórico puede ser visto comunicando el antro prepilórico y el bulbo duodenal. La observación fluoroscópica es importante porque la peristalsis antral puede transitoriamente simular un elongado y anormal canal. (3)

La estenosis pilórica puede casi siempre ser diagnosticada con seguridad sobre las bases de la historia y el examen físico solamente, con el ultrasonido usado sólo como un medio auxiliar. Sin embargo en ciertos casos donde la historia es fuertemente sugestiva pero el examen es negativo, el ultrasonido puede ser crucial. (6)

Caracterización sonográfica de la EHP

La sonografía muestra el antro prepilórico engrosado comunicando el bulbo duodenal y el estómago distendido. Esta distensión gástrica en un paciente con vómitos es el primer signo disponible para el examinador de que existe una obstrucción en la salida del estómago (3). Además del píloro hipertrófico demuestra la falta de tránsito del contenido gástrico por el estrecho canal (15). Los caracteres más publicados son indudablemente las mensuraciones pilóricas, Fig. 4, en cuanto a ello aparece reportada una, no despreciable, gama de medidas. Schwartz (8) propone los hallazgos de Keller: grosor muscular 4 mm x longitud del canal 16 mm x diámetro más de 14 mm y Lamki et al: 3 mm de grosor muscular para menores de 30 días; grosor muscular de 6 mm y aún mayor para niños más grandes y con más tiempo de nacidos (3); 4 mm x 19 mm x 10 mm (16); pared muscular de 5.3 mm x longitud pilórica de 22.5 mm (17); 5.5 mm x 14 mm x 10 mm (14), diámetro 15 mm (15); Devine (18), 4 mm x 17 mm x 10 m.

La apariencia hiperecótica de las porciones musculares proximal y distal, en corte coronal, ofrecen una ecogenicidad no uniforme del músculo pilórico hipertrofiado y es un hallazgo sonográfico característico, Fig. 4, causado por un efecto anisotrópico, el que está relacionado con la orientación del sonido respecto a las fibras circulares del músculo. Cuando el sonido es perpendicular a las fibras musculares, más interfaces entre las fibras, son atravesadas resultando en una apariencia más ecogénica. Cuando el haz de sonido es paralelo a las fibras

musculares, menos interfaces son atravesadas y la apariencia del músculo es menos ecogénica. (19)

El diámetro de la luz del canal es variable, con rangos de entre 3 a 6 mm; esta está ocupada por mucosa comprimida y redundante, con protuberancia hacia el antro gástrico. Cuando es observada por endoscopia, la mucosa sobresale como un pezón o coliflor (3). La mucosa puede ser trazada en continuidad desde la porción normal del antro gástrico hacia el interior del canal pilórico. En éste, las capas de mucosa y submucosa aparecen irregularmente alternando capas hiper e hipoecoicas, sobresaliendo en la luz antral en imágenes longitudinales. En cortes transversos, la mucosa llena el canal pilórico, su medida en sección coronal representa la luz del canal. La media del engrosamiento mucoso en la serie de Hernanz-Schulman (1) fue de 4.1 ± 0.9 mm, aproximándose al del músculo, en todos sus pacientes, indicando que el engrosamiento mucoso y el de cada sección de músculo constituye aproximadamente un tercio del diámetro del píloro hipertrófico en muchos pacientes. Sin embargo el engrosamiento de la mucosa fue variable; fue similar al de la capa muscular en el 23% y mayor en el 16%. En el grupo control la media del grosor de la mucosa fue de 2.3 ± 0.5 mm.

El signo de la doble línea se observa tanto en estudios baritados como en el sonograma, puede ser visto en casos de espasmo del píloro, tan bien como en la EHP, de ahí que no sea un signo patognomónico de la última. La demostración longitudinal del píloro hipertrofiado por sonografía, ha sido llamada signo del cervix, por la semejanza con el cuello uterino visto también por ultrasonido. (20)

El incremento del flujo sanguíneo, demostrable con Doppler, acompaña y puede representar un elemento integrante de los cambios que ocurren en niños con EHP. (2)

Es de valor señalar que todas las medidas expuestas anteriormente así como la apariencia de la imagen, deben permanecer sin variabilidad durante todo el tiempo que dure la exploración, para apoyar el diagnóstico de EHP.

Todavía el tratamiento quirúrgico desarrollado por Ramstedt en 1912 consistente en la división del músculo a lo largo de su eje, es curativo. De 2 a 5 meses después del procedimiento el músculo involuciona y el píloro vuelve a su apariencia normal. Tan temprano como a los 4 meses después de la cirugía, pruebas para el factor de crecimiento nervioso, las células intersticiales de Cajal y la actividad de la sintetasa oxido nítrica revierten a lo normal. (2, 18)

La importancia de la evaluación imagenológica precisa de los hallazgos en pacientes con historia sugestiva de EHP debe ser resaltada. La responsabilidad consiste en determinar tan pronto y tan precisamente como sea posible, la presencia o no de la entidad. La evolución del niño, sin duda alguna, pasa, primariamente, por nuestro juicio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hernanz-Schulman M, Lowe L H, Johnson J, Neblett W W, Brent Polk D, Perez Jr. R, et al. In Vivo Visualization of Pyloric Mucosal Hypertrophy in Infants with Hypertrophic Pyloric Stenosis Is There an Etiologic Role? *AJR* 2001;177:843-8.
2. Herr S, Pierce M C, Berger R P, Ford H, Pitetti R D. Does Valsalva Retinopathy Occur in Infants? An Initial Investigation in Infants With Vomiting Caused by Pyloric Stenosis. *Pediatrics* 2004;113(6):1658-61.
3. Hulka F, Campbell T J , Campbell J R, Harrison M W. Evolution in the Recognition of Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis. *Pediatrics* 1997;100(2):9.
4. Ball T I, Atkinson Jr G O, Gay Jr B B. Ultrasound diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis: real time application and the demonstration of a new sonographic sign. *Radiology* 1983;147:499-502.
5. Lund Kofoed P E, Host A, Elle B. Hypertrophic pyloric stenosis: determination of muscle dimensions by ultrasound. *The British J Radiology* 1988;61(721):19-20.
6. Hernanz Schulman M, Zhu Y, Stein S M, Heller R M, Bethel L A. Hypertrophic pyloric stenosis in infants: US evaluation of vascularity of the pyloric canal. *Radiology* 2003;229:389-93.
7. Hernanz Schulman M. Infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Radiology* 2003;227:319-31.

8. Cohen H L, Blumer S L, Zucconi W B. The sonographic double track sign. Not pathognomonic for hypertrophic pyloric stenosis; can be seen in pylorospasm. *J Ultrasound Med* 2004;23: 641-6.
9. Harrington B, Chambers T, Grier D. A diagnosis obscured: pyloric stenosis with situs inversus. *Arch Dis Child* 1997;76:385
10. Tomomasa T, Takahashi A, Nako Y, Kaneko H, Tabata M, Tsuchida Y, et al. Analysis of gastrointestinal sounds in infants with pyloric stenosis before and after pyloromyotomy. *Pediatrics* 1999;104(5):60.
11. Persson S, Ekbom A, Granath F, Nordenskjöld A. Parallel Incidences of Sudden Infant Death Syndrome and Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Common Cause? *Pediatrics* 2001;108 (4):70.
12. Teele AL, Smith EH. Ultrasound in the diagnosis of idiopathic HPS. *N Engl J Med* 1977; 296: 1149-50.
13. Berrocal T, Torres I, Gutiérrez J, Prieto C, del Hoyo M L, Lamas M. Congenital Anomalies of the Upper Gastrointestinal Tract . *Radiographics* 1999;19:855-72.
14. Cohen H L, Zinn H L, Haller J O, Homel P J. Ultrasonography of pylorospasm: findings may simulate hypertrophic pyloric stenosis. *J Ultrasound Med* 1998;17(11):705-11.
15. Spevak M R, Ahmadjian J M, Kleinrnan P K, Henriquez G, Hirsh M P, Cohen I T. Sonography of hypertrophic pyloric stenosis: frequency and cause of nonuniform echogenicity of the thickened pyloric muscle. *AJR* 1992;158:129-32.
16. Schwartz M Z. Hypertrophic piloric stenosis. En: O´Neill JA Jr., Rowe M I, Grosfeld J L, Fonkalsrud E W, Coran AG, editores. *Pediatric Surgery*. 5 a ed. St Louis : Mosby. p. 1998: 1111-7.
17. Van der Schouw Y T, Van der Velden M T W, Hitge-Boetes C, Verbeek A L M, Ruijs S H F. Diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis: Value of sonography when used in conjunction with clinical findings and laboratory data. *AJR* 1994;163:905-9.
18. Eriksen C A, Anders C J. Audit of results of operations for infantile pyloric stenosis in a district general hospital. *Arch Dis Child* 1991;66:130-3.
19. Devine S M, Feinstein K A, Shkolnik A. Pediatric abdomen. Surgical conditions. En: Hagen Ansert S, editor. *Textbook of Diagnostic ultrasonography*. 4a ed. St. Louis: Mosby; 1995. p.425-6.
20. Rollins M D, Shields M D, Quinn R J, Wooldridge M A. Pyloric stenosis: congenital or acquired? *Arch Dis Child* 1989;64:138-9.

SUMMARY

Infantile hypertrophic pyloric stenosis (HPS) is a relatively common disease that affects young infants. In this disorder, pyloric muscle hypertrophy causes functional obstruction of the pyloric canal. Pyloric stenosis can often be diagnosed reliably on the basis of history and examination alone, with ultrasound imaging used only as an adjunct. In less certain cases, where history is strongly suggestive but examination is negative, imaging (ultrasound and/or upper gastrointes-tinal series) can be crucial. It plays a key role in the initial care of these infants and the appropriate surgical referral. This review was aimed to emphasize the value of imaging studies in the HPS's diagnosis.

MeSH Terms

PYLORIC STENOSIS /surgery
PYLORIC STENOSIS/radiography
PYLORIC STENOSIS/ultrasonography
ULTRASONOGRAPHY/methods
HUMAN
INFANT

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Ferreira Moreno V, Mesa Castellín A, Montes de Oca Rodríguez E. Tumor cardiaco en la infancia. Discusión breve a propósito de un caso. Rev méd electrón[Seriada en línea] 2007; 29(2). Disponible en
[URL: http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vols2%202007/tema13.htm](http://www.cpimtz.sld.cu/revista%20medica/ano%202007/vols2%202007/tema13.htm)
[consulta: fecha de acceso]