



Trabajo Fin de Grado

**Estenosis hipertrófica del píloro:
a propósito de un caso.**

**Hypertrophic pyloric stenosis:
a real case.**

Autora

Isabel Mainar Gil

Directora

M^a Ángeles Gascón Villarig

Departamento de Anatomía e Histología Humanas

Facultad de Medicina de Zaragoza

2018

ÍNDICE

RESUMEN / ABSTRACT.....	2
INTRODUCCIÓN.....	4
1. Recuerdo embriológico.....	4
2. Desarrollo y anatomía del estómago.....	6
MARCO ACTUAL DE LA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO.....	9
1. Patogenia.....	9
2. Factores de riesgo.....	10
3. Clínica y exploración física.....	12
4. Laboratorio y estudios por imagen.....	15
5. Diagnóstico diferencial.....	19
6. Tratamiento.....	20
7. Pronóstico y complicaciones postoperatorias.....	21
PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO.....	27
DISCUSIÓN.....	31
CONCLUSIONES.....	38
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39
ANEXO I: TABLAS.....	43
ANEXO II: ABREVIATURAS.....	45

RESUMEN

La estenosis hipertrófica pilórica (EHP) constituye la patología que más frecuentemente requiere cirugía para su resolución en la edad pediátrica. Presenta una prevalencia aproximada de 1-4 de cada 100 nacidos vivos y fue descrita por primera vez en 1888 por Harald Hirschsprung, quien contribuyó a la patogénesis de la enfermedad.

La EHP se describe como una hiperplasia e hipertrofia de las fibras musculares lisas del píloro que condicionan la estrechez de su luz. Han sido estudiados numerosos casos de la enfermedad en recién nacidos, observándose una mayor prevalencia en varones que en el sexo femenino, así como en portadores de trisomías o monosomías. Factores relacionados con el recién nacido como el peso al nacimiento, o ambientales como la toma de lactancia artificial o el uso de macrólidos, favorecen también la aparición de EHP. Sin embargo, en la actualidad sigue sin conocerse en su totalidad el mecanismo fisiopatológico de la enfermedad, defendiéndose una génesis multifactorial.

La ecografía constituye la prueba de imagen de elección para confirmar la enfermedad, y la primera opción terapéutica sigue siendo quirúrgica, aplicándose la pilorotomía de Ramstedt, que consigue la resolución de la enfermedad con mínimas complicaciones.

El objetivo del presente trabajo de fin de grado es realizar una revisión bibliográfica actualizada de la EHP para comprobar el estado actual del tema y contrastarlo con un caso clínico real facilitado por el servicio de Urgencias pediátricas del Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

Palabras clave: *estenosis hipertrófica del píloro (EHP), vómitos en neonatos, pilorotomía de Ramstedt, ultrasonografía EHP, atropina en EHP.*

ABSTRACT

Hypertrophic Pyloric stenosis (HPS) is the paediatric pathology which most frequently requires surgery. It has an approximate prevalence of 1 to 4 in every 100 live births, and it was first described in 1888 by Harald Hirschsprung, who contributed to the pathogenesis of the disease.

HPS is a hyperplasia of the smooth muscle fibers of the pylorus, which determine the narrowness of its lumen. Many cases of HPS have been studied in newborns, with a higher prevalence in males than in females, as well as in carriers of trisomies or monosomies. Factors such as artificial lactation, the use of macrolides, the gestational age of the infant, the weight at birth or the plurality of pregnancies, influence the appearance of the disease. However, at present, its pathophysiological mechanism is still unknown, and a multifactorial genesis is defended.

Ultrasonography is the most widely used test used to confirm the disease, and the chosen treatment is still surgical, using Ramstedt's pylorotomy, since it achieves the resolution of the disease with minimal complications.

The aim of this final degree project is to carry out an updated bibliographic review of HPS to check the current status of the subject and compare it with a real clinical case provided by the paediatric emergency service of the Maternity and Children's Hospital in Zaragoza.

Key words: *hypertrophic pyloric stenosis (HPS), vomiting in neonates, Ramstedt pylorotomy, HPS ultrasonography, atropine in HPS.*

INTRODUCCIÓN

En primer lugar, y teniendo como objetivo realizar una correcta descripción del desarrollo embriológico y anatomía del estómago, se procedió a la lectura de las últimas ediciones de tratados Anatomía Humana¹, Embriología Médica^{2,3} y del Área Pediátrica⁴.

Se realizó, además, una revisión exhaustiva de las bases de datos PubMed y Cochrane, y la herramienta de búsqueda Alcorze. Mediante la utilización de las palabras clave expuestas con anterioridad, fueron seleccionados los estudios analíticos, revisiones bibliográficas y artículos de revistas pediátricas que cumplían los criterios de validez e importancia, con el fin de realizar una revisión bibliográfica actualizada de la enfermedad.

Finalmente, con el objetivo de complementar y contrastar la revisión bibliográfica, se seleccionó un caso clínico real de EHP proporcionado por el Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

1. RECUERDO EMBRIOLÓGICO

El desarrollo embriológico del tubo digestivo depende de interacciones epitelio-mesenquimatosas imprescindibles para su diferenciación tisular y formación del tubo digestivo primitivo. Este tipo de interacciones se llevan a cabo mediante moléculas en un proceso de señalización celular denominado inducción. El proceso lo inicia un gradiente de concentración de ácido retinoico que surge desde faringe hasta colon, donde alcanza la máxima concentración. Por acción de este gradiente, distintos factores de transcripción encargados de la renovación de células madre se expresan en una región u otra del tubo digestivo, siendo los factores SOX2 los propios de esófago y estómago.

Se establecen además interacciones recíprocas entre el endodermo y el mesodermo visceral adyacente al tubo intestinal. El endodermo expresa unas señales mediadas por la familia de moléculas sonic hedgehog (SHH) a lo largo del tubo intestinal, que llevarán a la formación del intestino anterior, medio y posterior.

En el desarrollo del mesodermo visceral participan SHH, BMP-4 y FoxF1, que determinarán el crecimiento intestinal en sus ejes principales. Los genes HOX, junto con el resto de moléculas, toman parte en la regionalización del sistema digestivo, que en su inicio será denominado intestino primitivo (Figura 1)^{2,5}.

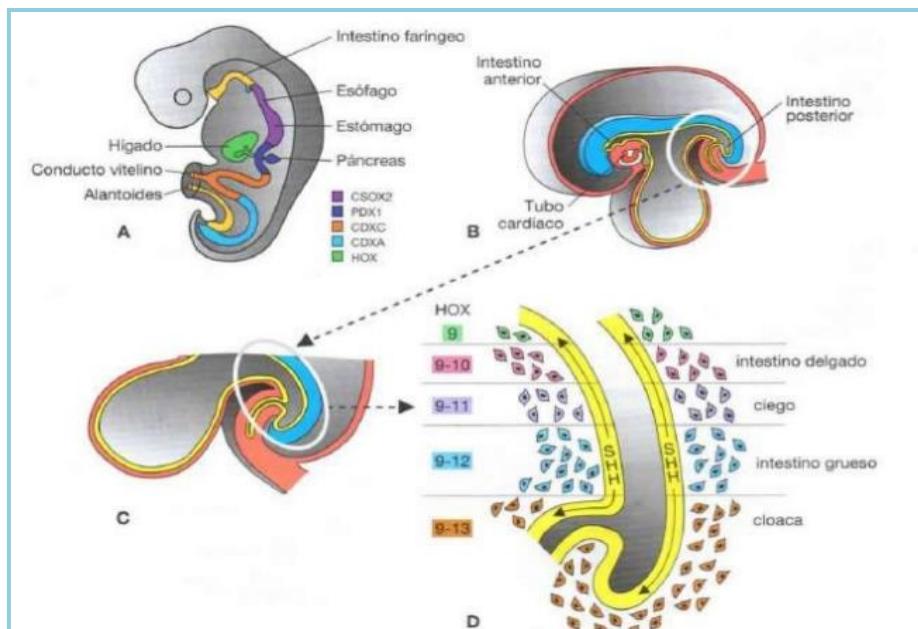


Figura 1. Regulación molecular en el desarrollo del intestino. Sadler, 2016.²

Durante periodo somítico se produce el plegamiento cefalocaudal y lateral del embrión. Como consecuencia, la parte dorsal del saco vitelino queda incorporada en el embrión constituyendo el intestino primitivo. Tanto en los sectores cefálico como caudal del embrión, el intestino primitivo forma un tubo ciego, el intestino anterior y posterior, respectivamente. El intestino medio conserva su comunicación por un tiempo con el saco vitelino a través del conducto onfalomesentérico (Figura 2)².

La mayor parte del epitelio de revestimiento y de las glándulas del tubo digestivo se origina en el endodermo del intestino primitivo, mientras que el tejido muscular, conectivo y peritoneo visceral derivan de la hoja esplácnica del mesodermo⁵.

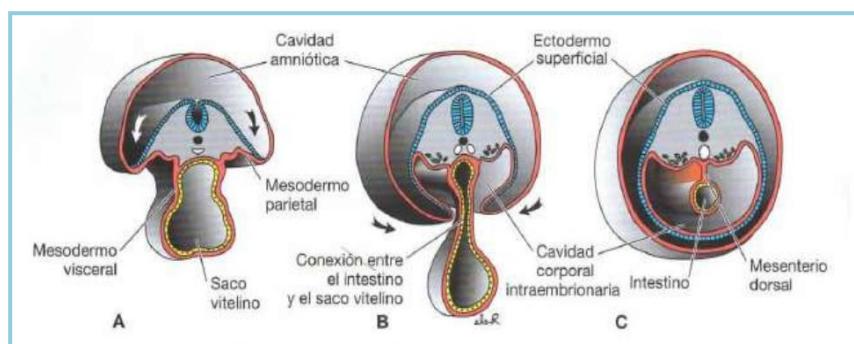


Figura 2. Esquemas transversales de embriones en diferentes etapas de desarrollo.

Sadler; 2016.²

2. DESARROLLO Y ANATOMÍA DEL ESTÓMAGO

El estómago surge de una dilatación fusiforme del intestino anterior en la cuarta semana de desarrollo. En las siguientes semanas, sufre una serie de rotaciones debido a la diferencia en las velocidades de crecimiento de sus segmentos y órganos vecinos (Figura 3).

La primera rotación es longitudinal; girando 90º en el sentido de las manecillas del reloj, de forma que el lado izquierdo queda definitivamente en la parte anterior, y el derecho en la posterior, con el nervio vago izquierdo anteriormente y el derecho posteriormente. Durante la rotación, la pared posterior primitiva del estómago crece más rápido que la anterior, formando así las curvaturas mayor y menor. Los extremos cefálico y caudal del estómago inicialmente están en la línea media, pero al proseguir su desarrollo, el estómago gira alrededor de un eje anteroposterior. De este modo, la parte caudal o pilórica se desplaza hacia la derecha y hacia arriba, y la porción cefálica o cardíaca hacia la izquierda y un poco hacia abajo^{2,4}.

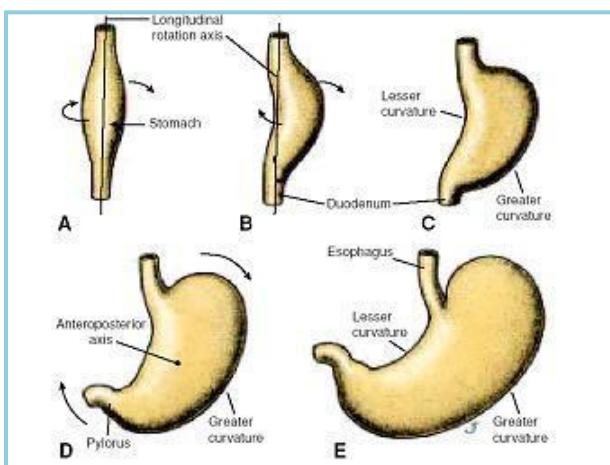


Figura 3. A-C. Rotación del estómago alrededor de su eje longitudinal visto desde la parte anterior. **D, E.** Rotación del estómago alrededor del eje anteroposterior. Se puede apreciar el cambio de posición píloro y cardias. Sadler, 2016.²

La parte terminal del intestino anterior y la cefálica del intestino medio forman el duodeno. Al girar el estómago, el duodeno adopta una forma de C y junto al páncreas se desplaza hacia la derecha y hacia una posición retroperitoneal, fusionándose el mesoduodeno dorsal con el peritoneo adyacente. Ambos desaparecerán más tarde, a excepción de la región pilórica del estómago, donde una pequeña porción del duodeno (bulbo duodenal) conservará su mesenterio y seguirá siendo retroperitoneal⁴.

De forma definitiva, el estómago queda dividido por la incisura angularis en porción pilórica y cuerpo gástrico. La porción pilórica constituye la zona más distal del estómago y está a su vez dividida por el surco intermedio en vestíbulo pilórico y antrum pilórico. Conecta con el duodeno a través del esfínter pilórico, una zona de alta presión intermitente que contiene una capa circular de músculo liso capaz de contraerse tónicamente y fascicularmente, permitiendo el vaciado gástrico. Esta función y motilidad está guiada por distintos sistemas que involucran sistema nervioso entérico, células intersticiales de Cajal y hormonas gastrointestinales⁴.

2.1. HISTOLOGÍA

La histología del estómago, y en concreto de la región pilórica, es de vital importancia en la cirugía de la estenosis hipertrófica del píloro. El estómago está constituido por cuatro capas histológicas, que de profundidad a superficie son:

1. La capa mucosa, gruesa y aterciopelada. Está surcada por numerosos pliegues paralelos al eje longitudinal del órgano, más marcados hacia el extremo pilórico y a lo largo de la curvatura mayor.
2. Capa submucosa, de consistencia laxa. Permite los desplazamientos de la mucosa con respecto a la muscular y contiene el plexo nervioso ganglionar submucoso (Meissner).
3. Capa muscular, a su vez formada por 3 capas; longitudinal, circular y oblicua. La capa muscular circular se condensa en la región del píloro creando el esfínter pilórico.
4. Capa serosa.

Durante la técnica quirúrgica de la EHP se realiza una incisión en la capa serosa y muscular del píloro con el fin de liberar tensión y aumentar el diámetro del canal pilórico. La incisión debe llegar únicamente hasta la capa muscular circular, sin cortar la oblicua, ni por supuesto, submucosa o mucosa, ya que crearíamos una perforación pilórica.

2.2. VASCULARIZACIÓN ARTERIAL Y VENOSA

La vascularización arterial del estómago se lleva a cabo gracias a ramas de la aorta abdominal. El tronco celiaco da lugar a la arteria gástrica izquierda, que recorre la curvatura menor del estómago hasta anastomosarse con la arteria gástrica derecha, rama de la arteria hepática común (que surge también del tronco celiaco). De esta arteria hepática sale también la arteria gastroduodenal, que entre otras ramas, da lugar a la arteria gastroepiploica derecha, que recorre la curvatura mayor del estómago hasta anastomosarse con la arteria gastroepiploica izquierda, rama de la arteria esplénica (que proviene del tronco celiaco).

Por último, la irrigación se completa con las arterias gástricas que proceden de la arteria esplénica y alcanzan el fundus gástrico¹.

La vascularización venosa del estómago drena en el sistema portal. Las venas gástricas derecha e izquierda drenan en la vena porta; venas gástricas cortas y gastroepiploica izquierda drenan en la vena esplénica, y la vena gastroepiploica derecha termina en la mesentérica superior.

La vena pilórica se anastomosa con la vena subpilórica a través de la vena prepilórica, comunicándose así los sistemas venosos de ambas curvaturas. La **vena prepilórica** (Figura 4) pasa sobre la superficie de unión entre el píloro y el duodeno, siendo muy útil como referente anatómico del píloro. Durante la cirugía de la EHP se utiliza con dicho fin, de modo que, una vez localizada la vena prepilórica, se realiza una incisión en dirección al estómago, pero sin sobrepasar nunca la vena¹.

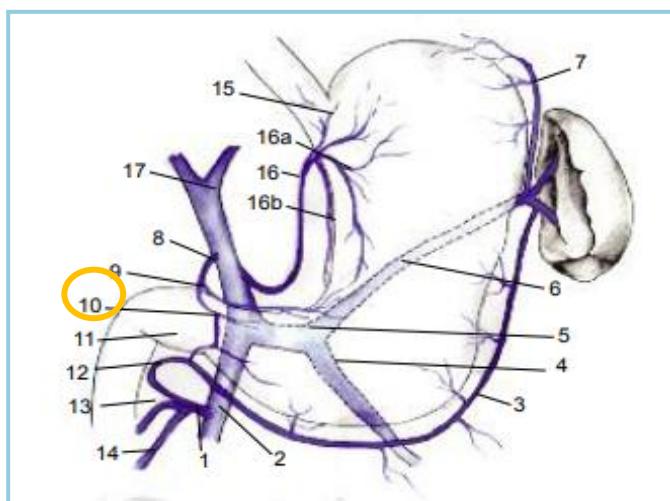


Figura 4. Drenaje venoso del estómago. 10- Vena prepilórica. Netter, 2015.⁵

MARCO ACTUAL DE LA ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DEL PÍLORO

1. PATOGENIA

La EHP se define como una hipertrofia e hiperplasia de la capa muscular de la porción pilórica del estómago, la cual se engrosa anormalmente y genera una estrechez patológica del canal pilórico.

A pesar de las múltiples investigaciones realizadas acerca del tema, sigue sin conocerse con exactitud la patogenia de la EHP, postulándose diferentes propuestas que conducirían a pensar en una **etiología multifactorial**, incluyendo factores ambientales y genéticos. Además, no debe considerarse la patología como congénita, puesto que el fenómeno se produce después del nacimiento; hecho demostrado por varios autores mediante la evaluación de pruebas ecográficas realizadas en recién nacidos, en las que se observaba la naturaleza sana de un píloro que posteriormente desarrollaría EHP⁶.

Se aprecia una diversidad de pensamiento en cuanto a la génesis de la EHP. Una de las líneas propuestas defiende la descoordinación entre el peristaltismo gástrico y la relajación pilórica, produciéndose una contracción gástrica contra un píloro cerrado y generándose así la hipertrofia definitiva de la EHP⁶.

Otra de las teorías propone como causante una excesiva producción de gastrina (hipergastrinemia) debido a un aumento hereditario de las células parietales de la mucosa gástrica. El aumento de la gastrina produciría a su vez un aumento de ácido gástrico y contracciones cíclicas del píloro, conduciendo a su engrosamiento⁶.

Se ha investigado también la posibilidad de una inervación anormal de las capas musculares del píloro, asociándose dicha teoría con una disminución de la producción de óxido nítrico (encargado de la relajación del músculo liso)⁷.

Por último, parecen también implicados los factores de crecimiento *insulin-likegrowthfactors* -especialmente el IGF-1-, así como los factores de crecimiento de plaquetas y factores de crecimiento epidérmico. El aumento de los mismos conduciría a una hipertrofia, hiperplasia y obstrucción del canal pilórico⁶.

2. FACTORES DE RIESGO

En la actualidad, una gran cantidad de estudios demuestran la asociación de algunos factores con la aparición EHP, tanto relacionados con el recién nacido como ambientales. En el Anexo I se puede observar la Tabla I, que recoge un metanálisis publicado en 2017 con el fin de estudiar dichas relaciones⁸. En él, han sido recopilados una serie de estudios retrospectivos (caso control y cohortes históricas) realizados principalmente en Dinamarca, Suecia, EEUU y Canadá.

En el anexo se encuentra también adjunta la Tabla II, en la que se recogen las características intrínsecas de algunos de los estudios expuestos en la Tabla I. Aparecen indicados, el autor principal, lugar, año de publicación y tipo de estudio retrospectivo (caso control o cohortes históricas). Entre los estudios más significativos para el análisis de los factores de riesgo de la EHP que serán comentados posteriormente se encuentran⁸:

- El estudio caso-control publicado por Wayne et al en 2016, con 882 casos y 955 controles. Fue importante y significativo para el estudio de la relación de la lactancia artificial con la EHP.
- El estudio caso-control publicado por Svenningsson et al en 2014, con 3608 casos y 17.588 controles. Este estudio resultó de especial interés para describir el ser prematuro como factor de riesgo de EHP.
- El estudio caso-control publicado por Lin et al en 2013, con 735 casos y 6952 controles. Dicho estudio concluyó una relación de riesgo entre el embarazo múltiple y la EHP.
- El estudio de cohortes históricas publicado en 2012 por Krogh (1), que resultó importante porque demostró la relación del orden de nacimiento y la EHP. Estaba formado por 3174 casos y 1.922.139 controles.

2.1. FACTORES GENÉTICOS

Existe evidencia de predisposición genética en la EHP, comprobándose una significativa agregación familiar con un aumento de la incidencia de hasta un 15% en pacientes con antecedentes de un familiar afectado, y cuyo riesgo de enfermar es del 3,2% si un hermano ha sido afectado, del 4,2% si el padre tuvo la enfermedad, del 22% si un gemelo ha sido afectado, y del 25,4% si la madre fue la afectada⁶.

La enfermedad está asociada en especial con síndromes como Smith-Lemli-Opitz y Cornelia de Lange, además de anomalías cromosómicas como la trisomía parcial del cromosoma 9, 13, y monosomía 18.

No existe un gen específico identificado, pero si se han señalado algunos susceptibles como 16p12-p13, 16q24, 11q14-q22 y Xq23. Se habla también de la implicación del proto-oncogén C-KIT (esencial para el desarrollo de la motilidad autónoma intestinal), y debido a la participación del óxido nítrico en la patogenia de la enfermedad, se ha estudiado el óxido nítrico sintetasa neuronal (nNOS) y su gen codificador NOS1 en el cromosoma 12q, y se ha observado cierta susceptibilidad en dicho locus⁶.

2.2. FACTORES DEL RECIÉN NACIDO Y LA MADRE

El **orden de nacimiento** y la **pluralidad en el embarazo** constituyen factores de riesgo de EHP. En la (Tabla I) se observa una recopilación de siete estudios en los que se demostró una mayor incidencia de EPH en los "*first-born infants*". Todos los estudios fueron significativos excepto el realizado en 2013 por Lin *et al*, y el de Wang *et al* publicado en 2008⁸. Con respecto a la **pluralidad en el embarazo**, dos de los estudios realizados fueron significativos y señalaron los embarazos múltiples como factor de riesgo de EHP.

La **edad gestacional al nacimiento** está claramente relacionada con la enfermedad. Los nacidos **pretérmino** poseen un mayor riesgo de padecer EHP (OR=1.37 95% CI 95%:1.12-1.67)⁸. En la (Tabla I) pueden observarse diez estudios realizados al respecto, resultando la mitad significativos.

El **sexo masculino del neonato** ha sido reportado también como factor de riesgo en diversos estudios, observándose una mayor incidencia en los mismos con una ratio aproximada de 4-6:1.^{9,10,11}

El **peso al nacimiento** es considerado actualmente un factor controvertido, ya que no existe consenso entre estudios con respecto a si es o no un factor de riesgo de EHP. Los estudios realizados en el metanálisis al respecto (Tabla I), resultaron no significativos. De igual forma, los estudios realizados para estudiar la asociación de los **SGA** (small for gestational age) o **LGA** (large for gestational age) resultaron también no significativos.

El **tabaquismo materno** ha sido relacionado con la EHP, revelándose en diversos estudios que puede llegar a duplicar el riesgo de estenosis hipertrófica del píloro en madres fumadoras, frente a las que no lo son¹².

2.3. FACTORES AMBIENTALES

La toma exclusiva de **lactancia artificial** ha sido relacionada con la EHP. En el meta-análisis de la (Tabla I), los estudios que la relacionaron con la enfermedad resultaron en su totalidad significativos, con CI 95% significativos y OR/RR >2 en la mayor parte de los estudios, lo que se traduce en una fuerte asociación de riesgo entre la lactancia artificial y la EHP.

Sobre el uso de **macrólidos** se han realizado una gran cantidad de estudios. Algunos postulan éstos como factores de riesgo, mientras que otros no reflejan resultados significativos. Un estudio caso control ha demostrado que la utilización de eritromicina entre los días 3 y 13 postnatales duplica el riesgo de padecer EHP (OR=2.45 CI: 1.12-5-35)¹³. Sin embargo, otro estudio de cohortes realizado en 2015 concluyó que el uso de azitromicina en 148 neonatos únicamente produjo 3 casos de EHP (2%), de forma que el estudio resultó no concluyente¹⁴. A pesar de que los estudios concluyen que los macrólidos son un factor de riesgo de EHP, habrá que valorar en cada caso concreto el riesgo beneficio, ya que los macrólidos son utilizados en neonatos como tratamiento y profilaxis frente a diferentes infecciones.

Por último, merecen mención los **pesticidas**. Un estudio realizado en la población de Indiana con el objeto de estudiar otros factores de riesgo para la EHP, evidenció la relación de los pesticidas con la enfermedad, abriendo así un nuevo campo de investigación en este sentido¹⁵.

3. CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

3.1. CLÍNICA

Usualmente los síntomas aparecen **entre la 2^a y la 8^a semana de edad**, con un pico entre las 3 y las 5 semanas. El vómito no bilioso es el síntoma inicial de la EHP, proyectivo o no, pero suele ser progresivo y ocurre tras las tomas. Tras el vómito, el paciente presenta avidez por la comida, que rápidamente vomita. Alrededor del 20% de los recién nacidos presentan

emesis intermitente en la primera semana, que posteriormente evoluciona hacia la **triada clínica** típica de la enfermedad: **vómitos en proyectil no biliosos (100%)**, ondas gástricas peristálticas visibles en abdomen (47,6%), y oliva pilórica palpable (33,3%)⁴.

Estudios realizados valorando la clínica de pacientes con EHP, han esclarecido que la triada típica estaría presente únicamente en un 33% de los participantes (Tabla III)¹⁰.

CARACTERÍSTICAS	NÚMERO	PORCENTAJE
Vómitos	21	100
Estreñimiento	4	19
Pérdida de peso	11	52.4
Deshidratación	9	42.9
Peristalsis gástrica visible	10	47.6
Oliva pilórica palpable	7	33.3
Otros síntomas	4	19

Tabla III. Frecuencia de presentación de los síntomas más prevalentes asociados a la EHP.

Ndongo et al., 2018.¹⁰

A medida que los vómitos continúan en el paciente, se produce una pérdida progresiva de líquido, hidrogeniones y cloruro que condicionan una **deshidratación y pérdida de peso** del lactante. Podremos encontrar, por tanto, signos clínicos de deshidratación como depresión de fontanelas, llenado capilar lento, signo del pliegue positivo o letargia. Además, la pérdida de peso puede ser controlada comparando la ganancia ponderal del lactante con la teórica, con el fin de conocer si existe una pérdida de peso significativa en el mismo (Tabla IV).

0-6 semanas	20gr/día
<4 meses	113-227 gr/semana
4-6 meses	85-142 gr/semana
6-12 meses	42-85 gr/semana

Tabla IV. Ganancia de peso considerada normal en un lactante. Esparza, 2006.¹⁶

Pueden aparecer también signos tardíos, entre los que se encuentran la hematemesis por gastritis secundaria o desgarro de la mucosa (**Síndrome de Mallory Weiss**) o **estreñimiento** por insuficiente ingesta de líquido.

Se han descrito síndromes asociados con la EHP como el **síndrome icteropilórico**, que se caracteriza por una hiperbilirrubinemia (siendo la no conjugada la más habitual). Éste se produce por una disminución de la glucuronil-transferasa asociada a la ausencia de alimento en la luz intestinal. En general no requiere tratamiento específico, ya que se corrige con el tratamiento quirúrgico de la estenosis pilórica⁴.

Otras patologías presentes en determinados pacientes con EHP son la hernia de hiato, gastroenteritis eosinofílica, ulceras pépticas, síndrome nefrótico congénito, cardiopatía congénita e hipotiroidismo congénito⁴.

3.2. EXPLORACIÓN FÍSICA

En la exploración abdominal del lactante con EHP encontraremos un abdomen blando, depresible, sin visceromegalias y no distendido. A la percusión es anodino. A la palpación se buscará la característica “**oliva pilórica**”. Constituye el signo exploratorio patognomónico de la EHP. Es una masa firme, desplazable, con una longitud de unos 2 cm y en forma de aceituna, por lo que se denomina “oliva pilórica”. Su palpación se realiza mejor desde el lado izquierdo del abdomen y después de un episodio de vómito, localizándose en la parte superior-derecha del ombligo.

El porcentaje de hallazgo de la “oliva pilórica” depende de diversos factores (experiencia del examinador, relajación del lactante a la exploración), y ha sido estudiado por diferentes autores, con diferencias de porcentajes de hallazgo que van desde el 85 al 100% de los casos⁷. En los últimos 25 años estas cifras han sufrido un descenso, lo que se achaca principalmente a la utilización precoz de métodos diagnósticos auxiliares, dejando en segundo plano la exploración clínica. Actualmente, **no suele encontrarse en más de un 33,3%** de los casos¹⁰.

Además, si durante la exploración física se administran líquidos pueden observarse **ondas gástricas peristálticas** (Figura 5) de lucha que se desplazan desde el hipocondrio izquierdo hacia el epigastrio y no lo hacen hacia la derecha del ombligo. Este signo junto a la presencia de la “oliva pilórica”, **son patognomónicos de la enfermedad**, de forma que confirman el diagnóstico junto a una historia clínica sugerente y sintomatología compatible en el 90% de los casos⁶, sin necesidad de realizar pruebas de imagen complementarias.



Figura 5. Onda peristáltica gástrica en un lactante con estenosis hipertrófica del píloro.

Kliegman et al., 2015.³

4. LABORATORIO Y DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

4.1. LABORATORIO

Secundaria a la hiperémesis se produce una pérdida de ácido clorhídrico e hidrogeniones que condicionan una **alcalosis metabólica hipoclorémica**. En ocasiones se puede apreciar también hipopotasemia. Como compensación, se retienen productos del metabolismo ácido, la depresión de la respiración secundaria aumenta el CO² alveolar y en consecuencia el bicarbonato plasmático.

El **hemograma habitualmente es normal**, con posible hemoconcentración debida a la deshidratación. En la **bioquímica** podría apreciarse un **aumento de la bilirrubina no conjugada** debido a la posibilidad de que el neonato presente síndrome icteropilórico. Como se ha comentado con anterioridad, este síndrome no requiere un tratamiento específico, ya que queda resuelto con el tratamiento quirúrgico de la EHP ⁴.

4.2. ESTUDIOS POR IMAGEN

El diagnóstico por imagen de la EHP incluye estudios con radiación ionizante y sin ella. Con respecto a los estudios con radiación ionizante, se utiliza la RX simple y los estudios contrastados con bario. Este último constituye un estudio radiográfico en tiempo real realizado por fluoroscopia, en el que se utiliza un contraste de ingesta oral como el bario. La prueba comienza cuando se le administra al lactante un líquido que contiene el contraste de bario. El radiólogo, al mismo tiempo mediante fluoroscopia, puede seguir el recorrido del contraste por

el tubo digestivo del neonato, pudiendo identificar, por tanto, cualquier anormalidad que pudiese estar presente en el mismo.

Dentro de los estudios sin radiación ionizante, la más utilizada y considerada prueba diagnóstica de elección o *gold standard* es la ecografía abdominal.

En primer lugar, nos detendremos en los hallazgos de los estudios sin radiación ionizante. La **radiografía simple** de abdomen muestra una distensión de cámara gástrica con nivel inferior de aire por debajo de L2, diámetro gástrico máximo de >70 mm, interrupción o hendiduras en la sombra de aire gástrico que reflejan peristalsis, apariencia moteada o espumosa en antro gástrico, y aire distal en colon e intestino delgado disminuido. La presencia de 5 o más sugiere la presencia de EHP, pero en condiciones de hipotonía o piloroespasmo pueden mimetizarse, de forma que no es una prueba radiológica fiable ni utilizada en la actualidad para diagnosticar la EHP.

La **ecografía abdominal** (Figura 6, Figura 7) es el método más utilizado para confirmar el diagnóstico clínico de la EHP. Tiene una sensibilidad del 90-99% y una especificidad del 97-100%⁶. En caso de que exista distensión es conveniente la colocación de una sonda nasogástrica, con el fin de descomprimir el estómago y visualizar mejor el píloro en el ultrasonido. El paciente debe colocarse en posición oblicua derecha, permitiendo al fluido gravitar al antro para una evaluación adecuada. En el corte longitudinal se podrá observar un grado variable de hipertrofia muscular y una mucosa que protruye hacia el antro lleno de líquido, y en el corte transversal un engrosamiento circunferencial muscular que rodea al canal central lleno de mucosa (signo de la rosquilla). Los criterios ecográficos diagnósticos utilizados en la actualidad en la EHP son un **engrosamiento muscular de >4 mm (3-4 mm)** y un **canal pilórico alargado con >16 mm (15-18 mm)** y un **diámetro de 10-14 mm**. Sin embargo, el signo inequívoco de EHP será la demostración de la hipertrofia de la capa muscular⁶.

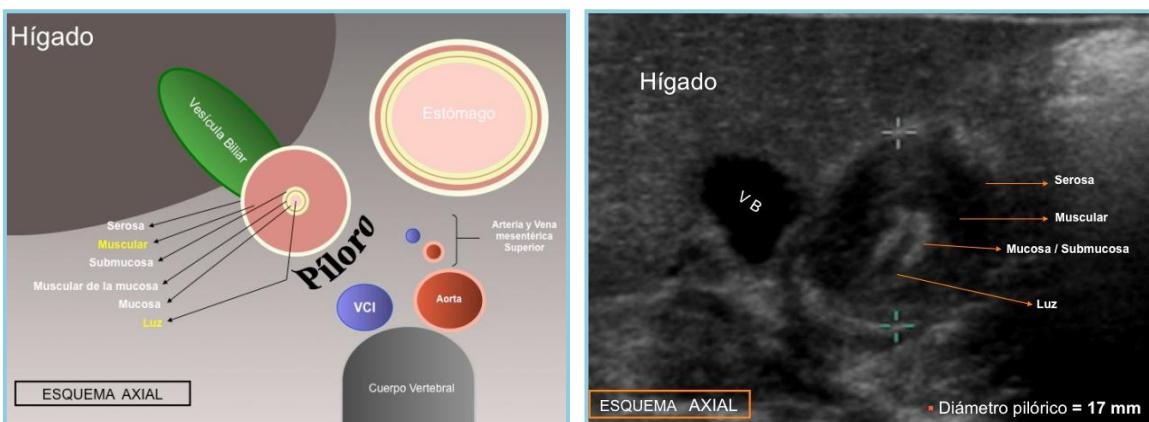


Figura 6. Vista axial de los hallazgos ecográficos característicos de EHP. Del Riego, 2012.¹⁷

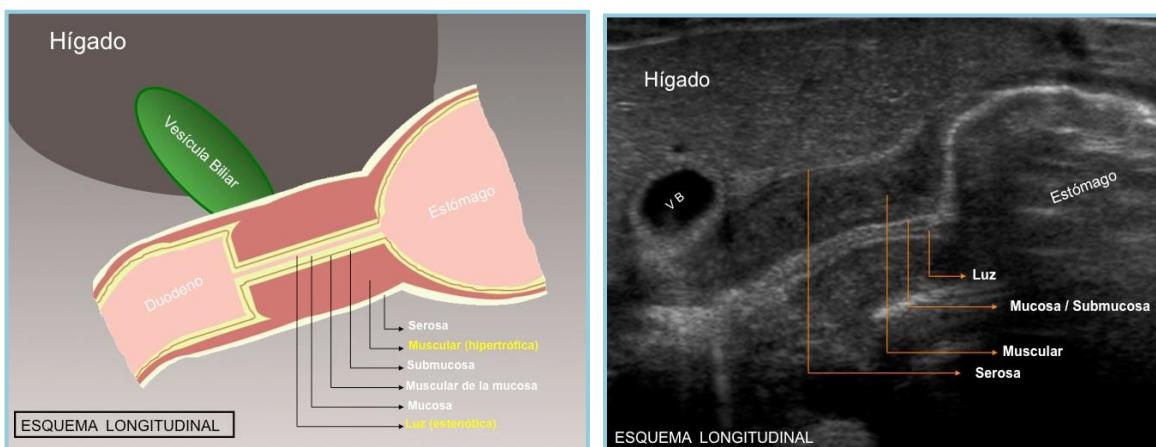


Figura 7. Vista longitudinal de los hallazgos ecográficos característicos en una EHP. Del Riego, 2012.¹⁷

Se ha estudiado la posible relación de la longitud y grosor del píloro del paciente con factores como la edad, peso, duración de los síntomas o existencia de vómitos tras la intervención. Existe un desacuerdo entre autores con respecto a esto, ya que algunos estudios han observado correlación estadística y otros no. Aun con todo, este hecho no modifica ni los procedimientos diagnósticos ni la actitud terapéutica frente al paciente^{18,19}.

El **estudio con contraste baritado** en presencia de EHP (Figura 8), demuestra la existencia de un conducto pilórico elongado (signo del cordón), una protuberancia del músculo pilórico hacia el antro (signo del hombro) y la presencia de estrías paralelas de bario en el conducto estrechado (signo del tracto doble). Esta prueba de imagen es bastante sensible, pero nos da información inespecífica de la enfermedad, ya que el mismo patrón radiológico puede estar presente en otras alteraciones pilóricas como el piloroespasmo. Además, la irradiación al paciente es mayor y es necesaria la ingestión del contraste baritado para su realización, hecho que podría ocasionar una broncoaspiración del mismo. Por todo esto, el estudio con contraste baritado es la prueba complementaria de elección en caso de que no haya podido diagnosticarse con certeza la EHP con la historia, síntomas, signos clínicos y ecografía abdominal^{6,7}.

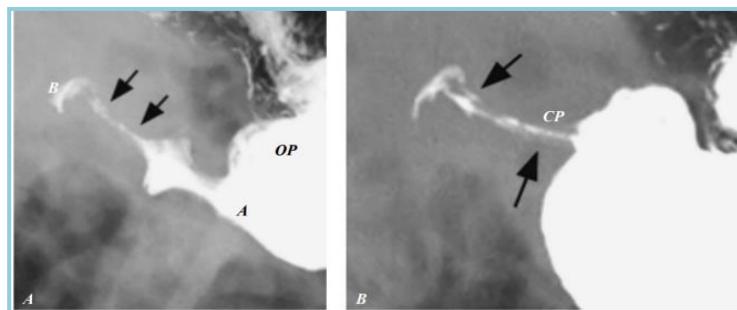
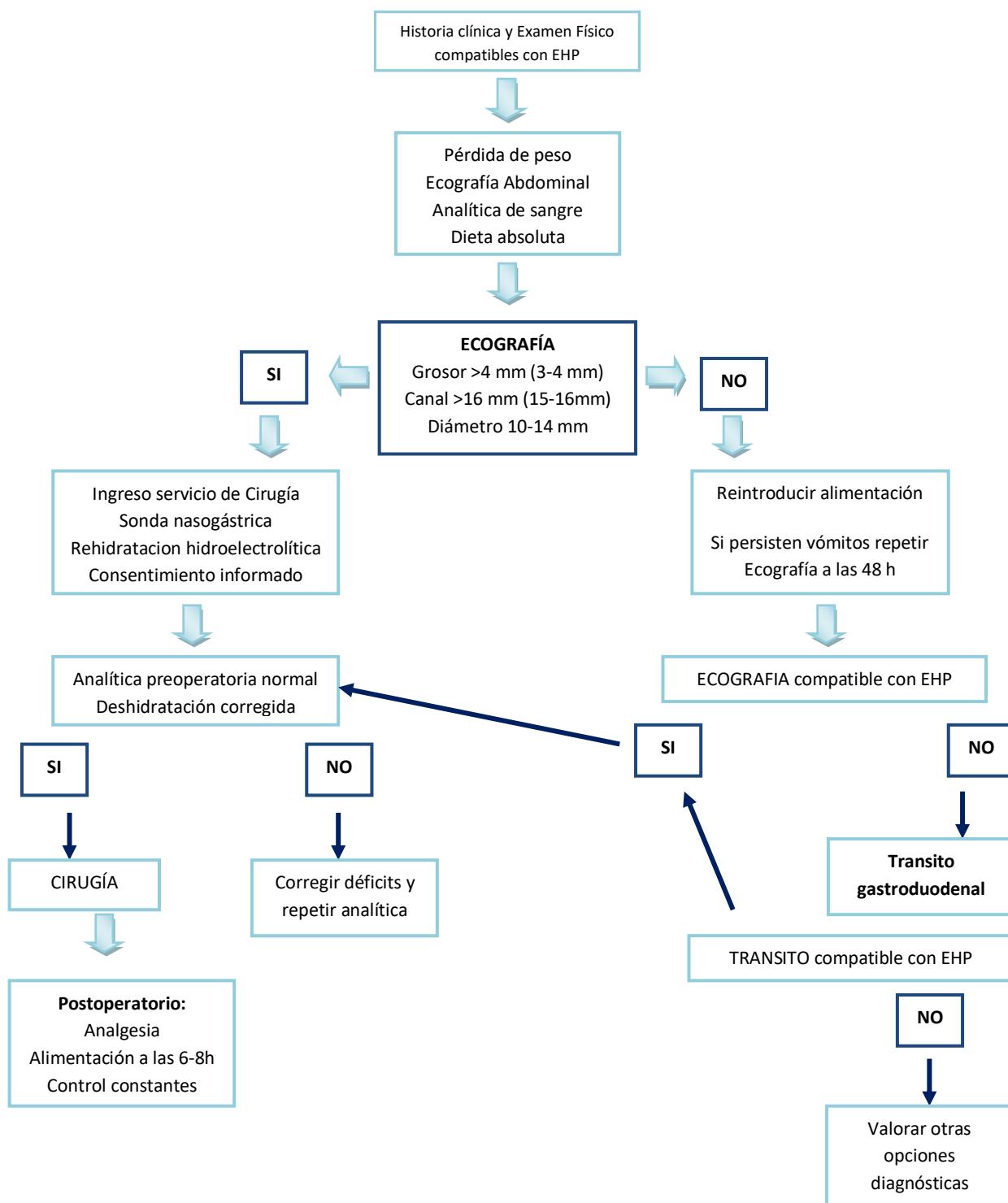


Figura 8. Estudio de contraste baritado para el diagnóstico de EHP. Kliegman, 2015.³

En conclusión, el diagnóstico de la EHP se basa en la realización de una buena historia clínica junto con la exploración clínica pertinente. En caso de ser necesario (casi siempre), el estudio se completa con la realización de pruebas complementarias, entre las que la ecografía abdominal constituye la primera elección. Con el objetivo de representar gráficamente el estudio diagnóstico de la EHP, se presenta a continuación el algoritmo de actuación utilizado en la actualidad en el Hospital Materno Infantil de Zaragoza ante la sospecha de un cuadro de EHP.



5. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

A pesar de que la clínica y exploración física de la EHP parecen características y fáciles de reconocer, son muchos los cuadros clínicos que cursan de forma similar a la enfermedad. A continuación se exponen las patologías que se deben descartar ante cualquier cuadro sospechoso de EHP, ya sea mediante historia clínica, exploración física o pruebas complementarias.

- La obstrucción intestinal puede producirse por una hernia incarcerada o un volvulo intestinal; así como por causas congénitas como la atresia intestinal, estenosis intestinales y megacolon aganglionico. Todos estos cuadros clínicos suele presentar vómitos post alimentarios no explosivos y ganancia ponderoestatural, lo que permite diferenciarlos de la EHP ⁷.
- La invaginación intestinal también puede ocurrir, aunque en general los lactantes suelen tener una edad mayor que los afectados por la EHP ⁷.
- El reflujo gastroesofágico fisiológico, que representa una condición mucho más prevalente que la EHP, no genera vómitos explosivos y suele aparecer en un lactante con buen estado general y ganancia ponderoestatural ⁷.
- Las gastroenteritis virales producen diarrea, que no suele ser usual en la EHP, así como vómitos no proyectivos ⁴.
- Las membranas o duplicidades pilóricas tampoco producen vómitos explosivos y presentan diferentes características ecográficas a la EHP ⁴.
- La hiperplasia suprarrenal congénita puede parecerse en cuanto a la sintomatología a la EHP, ya que también le acompañan vómitos y letargia; pero se diferenciará de ésta por la presencia de acidosis metabólica con hiponatremia e hipertotassemia ⁴.
- El adenomioma gástrico es una tumoración benigna que puede presentarse en cualquier parte del tracto gastrointestinal, siendo el píloro la segunda localización más frecuente (15%). La presentación clínica es muy variable, y puede ser un gran simulador de EHP, siendo necesaria la realización de pruebas de imagen para diferenciar ambos cuadros. En la ecografía del adenomioma observaremos una masa excéntrica, asimétrica y heterogénea que no se corresponde con la EHP ²⁰.

6. TRATAMIENTO

6.1. EVOLUCIÓN TERAPÉUTICA A LO LARGO DEL TIEMPO

A lo largo de los últimos cien años, el tratamiento de la estenosis hipertrófica del píloro ha experimentado una evolución muy importante. Este hecho ha sido posible gracias a la constante investigación fisiopatológica de la enfermedad. Inicialmente la EHP era una patología completamente desconocida que ocasionaba el fallecimiento de la mayoría los lactantes a las semanas de su nacimiento (78% de recién nacidos fallecidos en 1910 en el Hospital Pediátrico de Londres) ²¹. En la actualidad, la realización de una correcta historia clínica, el estudio de síntomas y signos clínicos de la enfermedad, así como la correcta utilización de métodos de imagen y tratamiento, han permitido que estas cifras de mortalidad se reduzcan drásticamente.

Antiguamente, el estudio post mortem de los recién nacidos evidenciaba la presencia de un engrosamiento muscular y alargamiento pilórico, que en un primer momento fue considerado como piloroespasmo. Atendiendo a este diagnóstico, se utilizaron diferentes líneas terapéuticas: lavados gástricos, fármacos antiespasmódicos y medidas dietéticas.

El **sulfato de atropina** era el fármaco antiespasmódico más utilizado en el tratamiento de la EHP. Con él se conseguía la relajación de la capa muscular propia del píloro, generando una dilatación y apertura del canal que permitía la alimentación del lactante ²¹. El empleo del mismo se abandonó alrededor de 1960, siendo desbanulado por completo por la cirugía. Sin embargo, nuevas líneas de estudio en Japón están demostrando que el tratamiento con atropina puede ser utilizado con éxito en determinados casos ²².

En 1907 se estudió la posibilidad de la utilización de cirugía como tratamiento de la EHP. El cirujano francés Pierre Fredet describía la posibilidad de realizar una pilorotomía extramucosa. En 1911, continuando los estudios realizados por Pierre Fredet, Ramstedt terminó de describir dicha técnica. Fue en este momento cuando se implementó la **pilorotomía de Ramstedt** como tratamiento de la EHP.

La introducción de la pilorotomía extramucosa, también denominada piloromiotomía o piloroplastia, marcó un hito en el tratamiento de la EHP. Permitió pasar de una mortalidad por la enfermedad cercana al 100% a una menor al 1% en la actualidad ²¹. La técnica quirúrgica que consiste en la realización de una pequeña incisión por laparotomía en el cuadrante superior derecho fue la elegida a lo largo del siglo XX, aunque algunos cirujanos practicaban incisiones supra umbilicales.

Desde entonces hasta nuestros días, la pilorotomía de Ramstedt sigue siendo la primera elección terapéutica en la EHP. La técnica quirúrgica consiste en la realización de una incisión longitudinal desde la serosa hasta la capa muscular circular del píloro, sin llegar a cortar la capa muscular oblicua ni la mucosa del mismo. De este modo, se genera una disminución de la tensión muscular, que condiciona un aumento del diámetro del canal pilórico. Las capas musculares no deben suturarse, pero si se sutura la serosa.

6.2. MANEJO TERAPÉUTICO DE LA EHP EN LA ACTUALIDAD

La EHP no constituye una emergencia quirúrgica, siendo necesario posponer su tratamiento hasta que las alteraciones hidroelectrolíticas y de ácido base hayan sido corregidas. El vómito de contenido gástrico produce una hipocloremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica que deben ser corregidas en base al grado de deshidratación que presente el lactante. En general, se comienza con una **infusión de 20ml/kg de solución fisiológica** para rehidratar al paciente y asegurar la diuresis⁵. Una vez conseguido ésta, se puede iniciar una solución de glucosa al 5% y cloruro de sodio al 0.45%, con cloruro de potasio (10-20 mmol/L) a una velocidad de 150 ml/kg en 24h²³.

El objetivo consiste en la corrección de los trastornos electrolíticos a rangos cercanos a la normalidad, lo cual puede demorarse unas 48-72h. Además, está aceptada la utilización de sonda nasogástrica (SNG) previa a la anestesia general, con el fin de aspirar el contenido gástrico para evitar aspiraciones del mismo y descomprimir el estómago todo lo posible. Sin embargo, un reciente estudio retrospectivo ha descrito que la utilización de la SNG no reduce el grado de emesis postoperatoria, ni la estancia hospitalaria^{23,24}.

Por último, debido a que el *S. aureus* es el germe más comúnmente asociado a infección del sitio quirúrgico en la pilorotomía, se recomienda una **profilaxis antibiótica** 30 minutos antes de la cirugía con Cefazolina 35 mg/kg, y en caso de alergia a penicilinas Clindamicina 10mg/kg⁷.

Una vez realizado el tratamiento inicial preoperatorio y corregidas todas las alteraciones analíticas del lactante, se lleva a cabo la resolución quirúrgica de la EHP, que consiste en la **pilorotomía extramucosa de Ramstedt**. Esta cirugía puede llevarse a cabo por laparotomía o por abordaje laparoscópico.

El abordaje por laparotomía sigue siendo muy similar al ya practicado en el siglo XX. Se realiza una incisión transversal de 3-4 cm de largo por encima del borde hepático, en hipocondrio derecho. Se seccionan transversalmente las capas fasciales y aponeuróticas, incluyendo la vaina anterior del músculo recto abdominal, que puede seccionarse o retirarse. Una vez nos encontramos en la cavidad abdominal, se debe traccionar con una pinza atraumática el estómago y localizar el píloro. La pilorotomía consistirá en la realización de una incisión longitudinal muy superficial desde serosa hasta la capa muscular circular del píloro, sin llegar a la mucosa. Se realiza partiendo de la vena prepilórica en dirección al estómago, o desde el antro gástrico en sentido inverso, pero siempre sin sobrepasar la vena prepilórica. Con la sección de serosa y muscular, conseguiremos la protusión de la mucosa hacia los bordes de la incisión y la normalización del diámetro del canal pilórico. La capa muscular no se suturará y sí lo haremos en la serosa^{25,26}.



Figura 9. Pilorotomía de Ramstedt por laparotomía. En la imagen de la izda se está realizando la incisión en la capa serosa y muscular del píloro. En la imagen de la dcha se observa la protrusión de la mucosa pilórica hacia los bordes de la incisión. Kethman et al., 2018.²⁵

Aunque la cirugía generalmente se realice por laparotomía, también se puede llevar a cabo por **técnica laparoscópica**. Ésta fue descrita en 1991 por Alain y Grousseau, y desde entonces se han realizado diversos metanálisis y estudios retrospectivos evaluando y comparando los resultados de la laparotomía frente a la laparoscopia. No existe consenso entre los diferentes estudios, pero algunos de ellos concluyen ciertas ventajas de la laparoscopia. En primer lugar, y como resulta evidente, la mejoría estética, debido a la necesidad de incisiones quirúrgicas de menor tamaño y la ausencia de infección de la herida. En segundo lugar, y en lo que concierne al postoperatorio, la menor tasa de complicaciones

generales y del sitio quirúrgico, más rápida recuperación postoperatoria y menor estancia hospitalaria. Además, se evidenció que los lactantes intervenidos por laparoscopia aquejaban menor dolor postoperatorio, necesitando una menor dosis y cantidad de fármacos analgésicos en el postoperatorio. Además lograban una precoz introducción de la alimentación²⁵. Sin embargo, los metanálisis realizados también dejaron entrever una serie de desventajas en relación a la laparoscopia. En relación a las complicaciones perioperatorias, se observó que los lactantes intervenidos por laparoscopia presentaban una mayor incidencia de pilorotomías incompletas y perforación de la mucosa del canal pilórico. Mientras que tras la técnica abierta este tipo de complicaciones eran excepcionales, tras la laparoscopia se observaba una incidencia de pilorotomía incompleta que iba desde el 1.4 al 5.6%, y que además era mayor en lactantes de muy bajo peso o en aquellos en los que la pérdida había sido muy significativa²⁶.

6.3. OTRAS LÍNEAS DE TRATAMIENTO DE LA EHP

El uso de los antiespasmódicos como tratamiento de la EHP despareció alrededor de 1960 con la inclusión de la cirugía. Sin embargo, actualmente diferentes líneas de estudio están concluyendo resultados prometedores con respecto al tratamiento con antiespasmódicos.

El **sulfato de atropina** es un antiespasmódico, estereoisómero de la hiosciamina. Los mayores niveles en sangre de este fármaco se consiguen aproximadamente a los 30 minutos de su administración, y desaparece rápidamente de la sangre (aproximadamente a las 2 horas y media). El sulfato de atropina se une de forma competitiva y reversible a los receptores M3, provocando la relajación de la muscular propia y fomentando, por tanto, la dilatación del canal pilórico.

El tratamiento con sulfato de atropina ha sido utilizado como primera opción terapéutica en determinados casos de EHP en Japón²². De hecho, un estudio realizado en ese país ha comparado los resultados de la pilorotomía de Ramstedt con tratamiento médico de sulfato de atropina. El 30% de los pacientes fueron tratados con sulfato de atropina, con resultados favorecedores en el 80% de ellos. El 70% restante fue intervenido quirúrgicamente, con un éxito del 100%²⁷. Se concluyó que el tratamiento médico no podía sustituir a la pilorotomía de Ramstedt, puesto que los resultados eran menos favorables con el primero.

Otro estudio realizado por *Kawahara et al*, concluyó que tras la utilización de sulfato de atropina, únicamente el 13% de los pacientes requerían tratamiento quirúrgico por persistencia de vómitos tras 3 semanas ²⁸. En dicho estudio se plasmó el protocolo utilizado para el manejo conservador de la EHP con sulfato de atropina tras una pilorotomía fallida. El protocolo consistía en la administración de Atropina IV 0.01 mg/kg cinco minutos antes de comenzar la alimentación, siempre con el neonato monitorizado en todo momento. Si con esto los vómitos se controlaban, se iba aumentando progresivamente el volumen de alimentación. Si no se lograban controlar, se volvía al primer paso, con la administración de la Atropina IV 0.01 mg/kg cinco minutos antes de la alimentación.

Los resultados de los diferentes estudios no defienden la utilización del tratamiento médico con sulfato de atropina como primera opción terapéutica para la EHP, pero si como una buena opción terapéutica de **rescate en casos de reestenosis**, con el objeto de evitar una segunda intervención quirúrgica; o en determinados supuestos en los que los **lactantes no puedan ser sometidos a cirugía o los padres de los mismos no lo deseen**. En este sentido, en la actualidad se está abriendo un campo de investigación muy prometedor.

7. PRONÓSTICO Y COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

7.1. EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA

Tras la recuperación anestésica del lactante, se debe realizar un control del neonato que se realiza en la Unidad de hospitalización de Cirugía Pediátrica del hospital en el que se ha realizado la intervención quirúrgica.

En un primer momento, se mantiene dieta absoluta y una solución de mantenimiento de 110cc/kg/24h. Se mantiene la SNG y se pauta analgesia, habitualmente 15 mg/kg/iv cada 6-8 h. Además, se debe realizar un control por turno de constantes, pérdidas por SNG o vómitos, y diuresis. Si se evidenciase pérdida de peso o alteración del balance hídrico, debería ser comunicado.

El inicio de la alimentación en el postoperatorio siempre ha sido un tema controvertido. Anteriormente se prescribía una “dieta pilórica”, pero se sustituyó por la reintroducción de la alimentación normal del lactante. En los últimos 10 años, el intervalo de tiempo para comenzar la alimentación normal se ha ido acortando, de un 50,60% de pacientes en los que se iniciaba la tolerancia precoz en el 2000-2004 a un 69,90% en el 2005-2009 ²⁹. Actualmente,

se recomienda la introducción la alimentación con fórmula o lactancia materna a las 6-8 horas aproximadamente. Durante la primera toma, se pinza la SNG y se ofrecerán al lactante unos 30cc. Si lo tolera y no existe retención al despinzar la SNG antes de la siguiente toma, la sonda se retirará y se iniciará la alimentación *ad libitum* (a libre demanda).

Un estudio ha revelado que la alimentación *ad libitum* es segura y puede acortar la estancia hospitalaria (25,1 h frente a 38,8 h en los controles con alimentación gradual)⁶, pero parece no tener influencia en la evolución postquirúrgica de los pacientes. No modifica el tiempo que el lactante necesita para tolerar la reintroducción de la alimentación, ni el número total de vómitos postoperatorios²⁹. De hecho, determinados estudios han evidenciado una mayor frecuencia de emesis en los que llevan a cabo una alimentación *ad libitum*, sin ningún tipo de efectos negativos a largo plazo en el lactante³⁰.

La adquisición de una rápida tolerancia parece estar influenciada por el grado de alteraciones hidroelectrolíticas presentes en el paciente al diagnóstico. Es decir, aquellos pacientes que precisaran de más tiempo para la corrección de sus alteraciones metabólicas, serán pacientes que necesitarán de más tiempo para la tolerancia de la lactancia³⁰.

7.2. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS

Las complicaciones más habituales secundarias a la técnica quirúrgica de la EHP son la **perforación de la mucosa duodenal** y la **infección de la herida quirúrgica**. La perforación ocurre en el 1-2% de los casos y la infección del sitio quirúrgico en el 1-5%⁷.

Los **vómitos** pueden formar parte del **postoperatorio normal** del paciente durante los primeros días, debidos al edema del píloro creado por la propia incisión. Esto ocurre en el 36-90% de los casos, y puede ser debido a edema pilórico, gastroparesis, piloroespasmo o reflujo gastrointestinal³¹. En determinados casos, la emesis se prolonga más de 5 días, y entonces habría que tener en cuenta la posibilidad de que se hubiese realizado una **pilorotomía incompleta**. La necesidad de una reintervención quirúrgica por una inadecuada primera operación, asciende hasta un 4% de los pacientes con EHP⁶.

En algunos pacientes, los vómitos reaparecen tras unas semanas de postoperatorio libres de enfermedad. Sospecharíamos entonces una posible **recurrencia de la EHP**, circunstancia que, aunque de escasa frecuencia (0,1-2%)³², debe tenerse en cuenta. La reintervención quirúrgica mediante una nueva pilorotomía de Ramstedt sería, de nuevo, la solución a esta complicación postoperatoria.

Por último, el **fallecimiento** constituye actualmente un supuesto casi inexistente, ya que se produce en menos de un 1% de los pacientes²⁵.

7.3. PRONÓSTICO

En base a la evolución postoperatoria del lactante y las complicaciones que pueden acaecer en él, se puede conocer el pronóstico de la enfermedad.

La introducción precoz de lactancia a demanda mejora el pronóstico, ya que como ha sido comentado con anterioridad, acorta la estancia hospitalaria⁶.

Las complicaciones postoperatorias ocurren en una minoría de los casos. La perforación de la mucosa en un 1-2% y la infección de la herida quirúrgica en un 1-5%. La necesidad de reintervención, ya sea por pilorotomías previas incompletas o por recurrencia de la enfermedad, solo es necesaria entre un 0,1%-4%^{31,32}. El fallecimiento ocurre en menos de un 1% de los pacientes²⁵.

En conclusión, dada la poca frecuencia de complicaciones y la buena evolución postoperatoria de la mayor parte de lactantes, se puede afirmar que la EHP tiene un buen pronóstico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Enfermedad actual: Neonato de 27 días que acude a Urgencias remitido por su pediatra al presentar desde hace 15 días **vómitos** de instauración progresiva que comenzaron de forma aislada y en los últimos 4-5 días se han ido haciendo más numerosos. De tipo alimenticio, “**en chorro**”, de color blanco, con sensación de **avidez en las tomas** pero con dificultad para completarlas. Sin otra sintomatología acompañante.

Datos de filiación: Edad: 27 días. Sexo: varón. Etnia: caucásica. Nacionalidad: española.

Antecedentes patológicos y quirúrgicos personales: no refiere.

Antecedentes antenatales: embarazo sin alteraciones.

Antecedentes neonatales:

- Parto vaginal sin incidencias. RNT 39 semanas. PN 3480 gr.
- Varón primogénito.
- SGB -.

Antecedentes postnatales: Lactancia artificial exclusiva. Almirón: 60-90 ml cada 3-4 horas.

Alergias: no refiere.

Inspección general:

- ✓ Varón consciente pero algo hipoactivo. Coloración normal. No signos de deshidratación. Afebril.
- ✓ Peso: 3870 gr. Ganancia de 60gr en la última semana (ganancia normal 140/semana).
- ✓ FC: 129 lpm. T^o 37,5 °C rectal. Saturación O₂ 97%.

Exploración por aparatos:

Piel y faneras: coloración rosada. No exantemas ni petequias.

Cabeza: normocefálica. Fontanelas normotensas.

AR: normoventilación. AC: rítmica. No soplos.

Abdomen: blando y depresible. No masas ni visceromegalias.

EEII: simétricas. No deformaciones congénitas. Articulaciones normales.

Pulsos: ++/++.

SNC: sin alteraciones. Tono y actitud compatible con la edad. Moro normal.

Con respecto a la anamnesis cabe destacar el hecho de que fuese varón y que tomase lactancia artificial exclusiva. Como se ha comentado con anterioridad, ambos constituyen factores de riesgo de la EHP. La exploración física del lactante no fue muy llamativa, exceptuando la ganancia de peso de 60 gramos en la última semana, que indicaría una falta de ganancia del mismo, ya que lo normal habría sido ganar unos 140 gramos. La exploración abdominal fue anodina. No se observó ni “oliva pilórica” ni ondas peristálticas gástricas, de forma que se llevó a cabo un estudio complementario con el objeto de orientar el diagnóstico hacia la patología sospechada.

En el **estudio complementario** se solicitó:

1. Estudios de laboratorio: hemograma, bioquímica básica y gasometría venosa, con el fin de encontrar alguna alteración analítica que orientase el diagnóstico. Como se ha comentado, es característica de EHP la presencia de alcalosis metabólica hipoclorémica, aunque también se pueden encontrar otras alteraciones analíticas en el contexto de una EHP, como por ejemplo, hemoconcentración debida a la deshidratación.
2. Ecografía abdominal: ya que constituye la prueba de imagen de elección en caso de sospecha de EHP.

1. ESTUDIOS DE LABORATORIO:

- I. Hemograma: Hematíes: $4,97 \times 10^6/\mu\text{L}$. MCHC: 35,5 g/dL. Hemoglobina: 16,9 g/dL. Hematócrito: 47,6%. Plaquetas: $297 \times 10^3/\mu\text{L}$. Leucocitos: $15,7 \times 10^3/\mu\text{L}$ (Neutrófilos: 31%, Linfocitos: 58%, Monocitos: 8,3%, Eosinófilos: 1,6%, Basófilos: 0,2%). A.P.T.T: 42,2 seg. Índice protrombina: 100%.

Todos los datos aportados por el hemograma fueron completamente normales. El paciente presentaba una Hb de 16,9 g/dL (VN: 10,7-17,1 gr/dL) con un hematocrito de 47,6% (VN: 33- 55%), plaquetas de $297 \times 10^3/\mu\text{L}$ (VN: 150×10^3 - $400 \times 10^3/\mu\text{L}$) y leucocitos de $15,7 \times 10^3/\mu\text{L}$ (VN: 5×10^3 - $19,5 \times 10^3/\mu\text{L}$).

- II. Bioquímica sanguínea básica: Glucosa: 79 mg/dL. Sodio: 136 mEq/L. Potasio: suero hemolizado. Cloro: 96mEq/L.

Glucosa (VN <140 mg/dL) y sodio (VN: 135-145mEq/L) fueron normales. El cloro estaba dentro de los límites de la normalidad (VN: 96-106 mEq/L), aunque en el límite inferior, lo que puede concordar con una fase inicial de EHP. Como ha sido comentado,

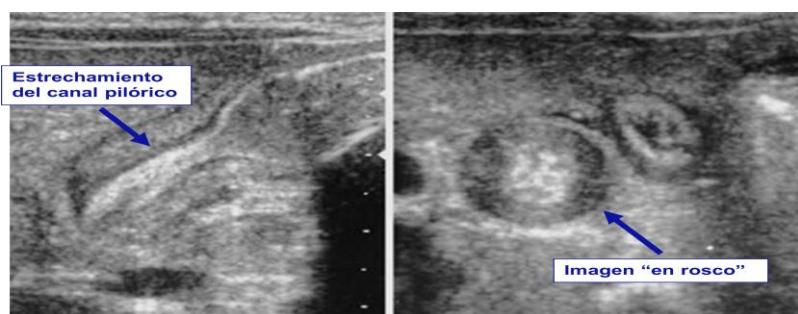
en la EHP se produce una alcalosis metabólica hipoclorémica como resultado de los vómitos. No se aprecian signos de deshidratación en la analítica, lo que de nuevo reafirma la posibilidad de encontrarnos en un estadio precoz de la enfermedad.

- III. **Gasometría venosa:** pH 7,41. pCO₂ 45 mmHg. pO₂ 33 mmHg. Bicarbonato: 27mmol/L. Exceso de bases: 2,2 mmol/L. Sat O₂: 62 %.

La gasometría venosa presentaba un pH 7,41 (VN:7.30-7.40), pCO₂ 45 mmHg (VN:46), pO₂ 33 mmHg (VN:40), bicarbonato: 27mmol/L (VN: 22-26 mmol/L). Como se puede observar, el pH del paciente se encontraba ligeramente elevado, lo que se traduce en alcalosis. Si se presta atención al bicarbonato, se puede apreciar que también estaba algo elevado, de forma que la alcalosis del paciente sería metabólica. Este hecho avalaría todavía más la EHP como principal diagnóstico.

2. ECOGRAFÍA ABDOMINAL:

En el informe de la ecografía se objetivaba un píloro hipertrófico de 19 mm de longitud y 11-12 mm de espesor total, con un espesor de la muscular de 4-5 mm. A lo largo de la exploración no se observaba apertura del canal pilórico. En el corte transversal se objetivaba un engrosamiento muscular circular que rodeaba un canal central lleno de mucosa.



Todas las medidas obtenidas en la ecografía abdominal fueron comparadas con los criterios ecográficos de EHP. Como se puede observar en la tabla adjunta, dos de los tres criterios resultaron positivos. Además, la imagen ecográfica transversal “en rosquilla” y el alargamiento del canal pilórico eran altamente sugerentes de EHP. El paciente fue, por tanto, diagnosticado de EHP.

Criterios ecográficos de la EHP	Datos ecográficos del paciente
Engrosamiento muscular de >4 mm (3-4 mm)	4-5 mm
Canal pilórico alargado con >16 mm (15-18 mm)	19 mm
Diámetro de 10-14 mm	11-12 mm

Tras la realización de las pruebas complementarias pertinentes y obtenido el diagnóstico de EHP, se implantó un **primer tratamiento de reposición hidroelectrolítica** a base de suero fisiológico a 20 ml/kg en 2 horas. Una vez indicado el tratamiento, se llamó al servicio de Cirugía Pediátrica para comentar el caso y programar la cirugía.

El neonato fue ingresado en planta hasta el momento de la intervención, que corrió a cargo del servicio de Cirugía Pediátrica del hospital. Se realizó una **pilorotomía extramucosa de Ramstedt por vía laparoscópica** bajo anestesia general. La intervención cursó sin complicaciones, y tras la misma, el paciente fue trasladado de nuevo a planta.

El **postoperatorio** evolucionó de forma **favorable**. Se llevó a cabo un seguimiento de constantes, y se pautó tratamiento analgésico. No presentó vómitos y se comenzó con la lactancia a demanda a las 8 horas. El tránsito intestinal era bueno y fue dado de alta en el tercer día del postoperatorio.

Al alta hospitalaria se pautaron una serie de medidas y recomendaciones:

- Continuar con la pauta de alimentación a libre demanda.
- Cama incorporada durante 15 días.
- Mantener la herida limpia y seca.
- Revisión en 4 días con Cirugía Pediátrica.
- Control por el pediatra de Atención Primaria.

DISCUSIÓN

La EHP sigue constituyendo una enfermedad sin fisiopatología claramente definida. Se defiende una etiología multifactorial en la que factores genéticos, propios del neonato y ambientales conducen a la aparición de la enfermedad.

Los factores genéticos implicados en la EHP han sido estudiados por diversos autores^{6,7}. Todos coinciden en el papel que juega la herencia en la enfermedad. Existe una significativa agregación familiar con un aumento de la incidencia de hasta 15% en pacientes con antecedentes de un familiar afectado; con un riesgo de enfermar del 3,2% si un hermano ha sido afectado, del 4,2% si el padre tuvo la enfermedad, del 22% si un gemelo ha sido afectado, y del 25,4% si la madre fue la afectada^{6,7}. Carecemos de información acerca de la presencia o no de EHP en familiares del neonato del caso clínico, de forma que no podemos evaluar dicha agregación familiar.

Se ha hablado también de factores relacionados con el neonato. En este sentido la **prematuridad** ha sido claramente relacionada con la EHP. Un metanálisis de siete estudios realizados en EEUU y Suecia demostró mayor riesgo de desarrollar la enfermedad en prematuros (OR 1.37 IC95%: 1.12-1.67) frente a los que no lo eran⁸. El lactante del caso clínico no fue prematuro, de modo que no se cumple dicho criterio.

El **sexo** fue analizado en un estudio de cohortes publicado en Dinamarca en 2012, concluyendo una incidencia 5 veces mayor de EHP en varones⁹. Coinciendo con una mayor incidencia en el sexo masculino fueron publicados otros dos estudios analíticos en 2017 y 2018 en población subsahariana^{10,11}. Además, el varón del caso clínico a estudio coincide de nuevo con ello, puesto que es varón.

Con respecto al peso en el nacimiento, no existe una clara relación de riesgo entre el **bajo peso** y la EHP. Estudios de cohortes históricos y caso control publicados desde 2008 hasta 2013 en EEUU (McAteer, Wang, Lisonkova en Tabla I) presentan OR y RR de riesgo con CI95% que contiene la unidad, y por tanto, no son significativos⁸.

El **orden de nacimiento** también constituye un factor de riesgo para desarrollar EHP. Un estudio de cohortes históricas realizado por Krogh et al en Dinamarca en 2012 (RR 1.47 IC95%:1.39-1.56) así como otro publicado por Stark et al en EEUU (RR 1.23 IC95%: 1.13-1.34), postulan una mayor incidencia de EHP en el primer nacido de la familia (Tablas I y II)⁸.

El varón de nuestro caso clínico no tiene hermanos, de forma que sería el primogénito en caso de tenerlos, y por tanto, corroboraría este factor de riesgo.

La pluralidad del embarazo ha sido reportada como factor de riesgo en numerosos estudios, entre ellos un estudio caso control publicado en 2013 por Lin et al en EEUU (OR 2.10 IC95%:1.40-3.15) así como otros estudios estadounidenses⁸. En el caso clínico, el embarazo no fue múltiple, de forma que no se da dicho factor de riesgo.

Con respecto a los factores ambientales, se han descrito los **macrólidos** en neonatos. En un estudio caso control publicado en 2016 se evidenció una mayor prevalencia de EHP en aquellos casos expuestos a la eritromicina (OR 2.45 CI95%: 1.12-5.35)¹³. Sin embargo, en otro estudio de cohortes publicado en 2015 el uso de azitromicina no evidenció una clara relación con la aparición de la enfermedad¹⁴. El neonato del caso clínico no ha tomado macrólidos, de forma que no podemos establecer ningún tipo de relación.

Dos estudios caso control publicados en 2016 (Canadá) y 2013 (EEUU) con OR 1.75 IC95%: 1.28-2.39) y OR 2.31 (IC95%:1.81-2.95) respectivamente, evaluaron la relación de la EHP con la lactancia artificial y la materna, evidenciando una clara relación entre la **lactancia artificial** y la aparición de EHP³³. En el caso clínico estudiado, el paciente tomó lactancia artificial exclusiva (Almirón 60-90ml cada 3-4 horas).

En cuanto a la presentación clínica de la enfermedad, existe cierta unanimidad entre autores. Se ha aceptado que la EHP acontece entre la 2^a y 8^a semana de edad, con un pico entre la 3^a y la 5^a semana^{4,10,34}. La presencia de vómitos proyectivos no biliosos es característica de la enfermedad, y está presente en el 100% de los pacientes según un estudio descriptivo publicado en 2018⁸. Otro estudio retrospectivo publicado en “Pediatric Surgery International” en 2013, encontró la presencia de vómitos en el 84% de los pacientes a estudio¹⁹. La triada típica de EHP (vómitos proyectivos, ondas gástricas peristálticas visibles en abdomen y oliva pilórica palpable) no suele ser común, de modo que resulta necesaria la realización de pruebas complementarias para el diagnóstico de la EHP. Un análisis descriptivo de pacientes con EHP evidenció que la triada solo estaba presente en el 33,3% de los pacientes¹⁰, y el estudio de 2013 publicado en “Pediatric Surgery International” publicó que fue necesaria la realización de ecografía abdominal al 60% de los pacientes para llegar al diagnóstico¹⁹. El paciente del caso clínico a estudio presentó vómitos progresivos, pero que se fueron haciendo casi constantes y “en chorro”, lo que avala la clínica típica de la enfermedad.

La exploración física depende de la experiencia del explorador, de forma que los estudios difieren en cuanto al porcentaje de palpación de la “oliva pilórica” o la visualización de las ondas peristálticas gástricas. Algunos estudios defienden que una exploración exitosa varía del 85-100% de los casos^{6,7}, mientras que otros defienden que la palpación de la masa pilórica ha descendido en los últimos 25 años del 79% al 23%. En el caso clínico expuesto no se palpó “oliva pilórica” ni se visualizaron las ondas peristálticas gástricas.

Existe acuerdo entre estudios con respecto a que la presencia de la triada típica de EHP confirma el diagnóstico en hasta un 90% de los casos^{4,7,34}. Ante la triada patognomónica de enfermedad, no es necesaria la realización de pruebas complementarias.

Los estudio de laboratorio son lo primero que se realiza tras la exploración física, en caso de no haberse llegado al diagnóstico definitivo. Un estudio retrospectivo publicado en Liverpool en 2008 describió que el 55% de los pacientes a estudio presentaban alcalosis metabólica hipoclorémica. Otros estudios retrospectivos publicados en 2006 y 2016 secundan esta aseveración^{35,36}. El paciente del caso clínico todavía no ha llegado a presentar una alcalosis metabólica franca debido a que se encuentra en estadios precoces de la enfermedad.

Con respecto a las pruebas de imagen, existe una clara unanimidad entre publicaciones a favor de la **ecografía abdominal** como método de elección^{4,7}, ya que presenta una sensibilidad de 90-99% y especificidad del 97-100%³⁷. Las medidas ecográficas consideradas diagnósticas varían de forma mínima entre las distintas publicaciones. Un estudio de neonatos que iban a ser sometidos a pilorotomía por EHP reveló que el 99.1% de los pacientes presentaban un canal pilórico de longitud ≥ 14 mm, y el 98.7% un espesor muscular de ≥ 4 mm³⁸. Estudios agrupados en una publicación de 2006 aportan unos datos ecográficos de longitud y espesor muscular de 20 ± 6 mm y 4.1 ± 1 mm como diagnósticos de EHP³⁹. Un tercer estudio revela una longitud del canal pilórico diagnóstica de 19.54 ± 3.42 mm y un espesor muscular de 4.86 ± 1.14 mm⁴⁰. Existe por tanto, una variabilidad inter estudio no muy llamativa, que probablemente esté influenciada por las características de la población a estudio en cada una de las publicaciones. Han sido aceptados, con el fin de facilitar la universalidad del diagnóstico de EHP, unos criterios diagnósticos comunes: engrosamiento muscular de >4 mm (3-4 mm) y un canal pilórico alargado con >16 mm (15-18 mm) y un diámetro de 10-14 mm^{7,19}. Los datos ecográficos del paciente a estudio concuerdan perfectamente con el diagnóstico de EHP, puesto que presenta un canal pilórico de 19 mm y un espesor muscular de 4-5 mm.

Se ha estudiado la posible relación de la longitud y grosor del píloro de la EHP con factores como la edad, peso, duración de los síntomas o existencia de vómitos tras la intervención. Existe un desacuerdo entre autores con respecto a ésto, ya que algunos estudios han observado correlación estadística y otros no. Aun con todo siendo verosímil la hipótesis de su relación, este hecho no modifica ni los procedimientos diagnósticos ni la actitud terapéutica frente al paciente^{18,19}.

El estudio con **contraste baritado** constituye una prueba de bastante sensibilidad, pero no muy específica. Existe consenso entre estudios con respecto a considerar esta prueba de segunda elección, debido a la irradiación y la posible broncoaspiración del contraste baritado^{6,7}.

Con respecto al tratamiento de la EHP, existe unanimidad entre autores con respecto a que no constituye una emergencia quirúrgica^{23,37}. Lo primero que se debe realizar es una correcta reposición hidroelectrolítica. La mayor parte de los estudios coinciden en que lo mejor es comenzar con una solución de glucosa al 5% y cloruro de sodio al 0.45%, con cloruro de potasio (10-20 mmol/L) a una velocidad de 150 ml/kg en 24h^{21,23}. Además, algunos autores aceptan la utilización de sonda nasogástrica con el fin de aspirar el contenido gástrico y evitar posibles aspiraciones a vías respiratorias^{19,23}. Sin embargo, otros estudios consideran su utilización polémica, puesto que remueve el fluido adicional y ácido clorhídrico estomacal, además de que no acorta ni reduce la estancia hospitalaria^{7,24}. En el neonato del caso clínico estudiado se utilizó la solución comentada como tratamiento inicial con el fin de corregir las alteraciones electrolíticas, pero no se utilizó sonda nasogástrica preoperatoria.

Una vez realizado el tratamiento inicial preoperatorio y corregidas todas las alteraciones analíticas del lactante, se lleva a cabo la resolución quirúrgica de la EHP, que consiste en la **pilorotomía extramucosa de Ramstedt**. La elección de esta técnica como tratamiento definitivo de la EHP no genera discusión entre autores.^{7,19,21,23,25}

Como ha sido comentado con anterioridad, la pilorotomía de Ramstedt puede llevarse a cabo mediante **laparotomía** o **laparoscopia**. Es aquí donde no existe consenso entre autores. Un metanálisis publicado en 2017 no encontró diferencias significativas en cuanto a complicaciones postoperatorias entre laparotomía y técnica laparoscópica como para defender la recomendación de una de ellas⁴¹. Sin embargo, otros estudios retrospectivos publicados también en 2017 y 2018 defienden la laparoscopia como mejor opción, aludiendo a una mejoría estética y ausencia de infección de la herida quirúrgica. Además concluyen una menor tasa de complicaciones postoperatorias, con menor estancia hospitalaria y precoz

introducción de la alimentación. En contraposición, estos mismos estudios dejaron entrever una serie de complicaciones perioperatorias más frecuentes con la técnica laparoscópica, como pilorotomías incompletas y perforaciones de la mucosa del canal pilórico^{25,26}.

Se publicó también un estudio caso control en 2016 en el que el 59% de los pacientes habían sido sometidos a pilorotomía laparoscópica, mientras que el 41% restante se operaron mediante laparotomía. Se concluyó que los pacientes sometidos a piloromiotomía abierta tuvieron un tiempo quirúrgico más prolongado (mediana de 28 vs. 25 min, $p < 0.001$) pero una duración más corta de la anestesia general (mediana de 72 frente a 78 min, $p < 0.001$). Además, con más frecuencia tenían estancias hospitalarias prolongadas (32% frente a 26%, $p = 0.019$). Los factores asociados de forma independiente con esta mayor estancia hospitalaria fueron la comorbilidad cardíaca (OR 3,64, CI95% 1,45-9,14, $p = 0.006$), comorbilidad pulmonar (OR 3.47, CI95% 1.15-10.46, $p = 0.027$), tiempo preoperatorio más largo (OR=1.35 por día adicional, CI95% 1.13-1.62, $p = 0.001$), y tiempo operatorio más prolongado (OR=1.11 por 5 min adicionales, CI95% 1.05-1.17, $p < 0.001$)⁴³.

A pesar de que la pilorotomía de Ramstedt es la primera opción terapéutica a realizar en un neonato con EHP, han sido publicados estudios recientes en los que se valora la utilidad del sulfato de atropina como opción alternativa. Como se ha comentado en la revisión bibliográfica previa, el sulfato de atropina ya fue utilizado en el siglo XX como tratamiento de la EHP, ya que lograba la relajación del píloro permitiendo la alimentación del lactante temporalmente.

Existe unanimidad con respecto a la superioridad de la cirugía frente al tratamiento conservador con atropina IV como primera opción terapéutica. Un estudio retrospectivo publicado en 2013 comparó una cohorte de pacientes en la que el 32% había sido sometido a tratamiento médico (atropina IV) y el 68% restante a pilorotomía. La tasa de éxito de la cirugía fue del 100%, mientras que la de la atropina IV fue del 78.9%, teniendo que someter al porcentaje restante a cirugía con el fin de solucionar la EHP. Además, el tratamiento médico requirió una estancia hospitalaria más prolongada que la cirugía (media, 13,5 días frente a 8,0 días, $p < 0,001$)²⁷. Un metanálisis publicado en 2017 valoró 5 estudios que concluían lo mismo. La piloromiotomía tuvo una mayor tasa de éxito (100%) que la atropina (80,8%, $p < 0,01$) y una menor estancia hospitalaria ($5,6 \pm 2,3$ frente a $10,3 \pm 3,8$ días, respectivamente, $p < 0,0001$)⁴².

Sin embargo, todos estos estudios comentados y otros^{22,28}, a pesar de concluir que el tratamiento con atropina no podía sustituir a la pilorotomía de Ramstedt, posicionaban ésta como una **buena opción de rescate en caso de reestenosis** en los que se quisiese evitar una segunda intervención quirúrgica; o excepcionalmente como primera opción terapéutica en aquellos neonatos que no pudiesen ser sometidos a cirugía.

Además, determinados estudios han observado que la utilización de atropina oral postoperatoria en casos de vómitos persistentes, reduce la necesidad de reintervención. Un ensayo publicado en 2017 valoró 965 pacientes tratados con pilorotomía laparoscópica, y administró atropina oral durante un mes a aquellos que presentaron vómitos postoperatorios. Ninguno de ellos volvió a la consulta por pilorotomía incompleta, aunque algunos sí que lo hicieron por otras causas como perforaciones de mucosa (9) o perforaciones duodenales (2). La conclusión que se extrajo de dicho estudio fue que la atropina oral era un tratamiento viable para la emesis persistente post pilorotomía, y reducía la necesidad de realización de segundas cirugías por pilorotomías incompletas²². Otro estudio realizado por Kawahara et al, concluyó que tras la utilización de sulfato de atropina, únicamente el 13% de los pacientes requerían tratamiento quirúrgico por persistencia de vómitos tras 3 semanas²⁸.

Durante el postoperatorio de la cirugía, existe consenso con respecto al tratamiento. Se mantiene una solución de 100 cc/kg/24h, SNG y se pauta analgesia^{7,30}. Lo único que constituye materia a debate es la introducción de la alimentación. En general, los autores recomiendan una introducción precoz de la alimentación (a las 6-8h) a libre demanda. Un estudio descriptivo publicado en 2012 analizó diferentes parámetros postoperatorios de 169 pacientes, y concluyó que los pacientes en los que se inició la tolerancia oral en las primeras 6 horas del postoperatorio presentaron una media de 1,43 ± 1,19 vómitos, mientras que aquellos con el inicio de la tolerancia más tardío presentaron una media de 1,24 ± 2,04 vómitos, pero sin una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.654$). Tampoco hubo significación estadística con respecto a la tolerancia tras 24 horas de la alimentación. Por tanto, no se constató ni un aumento en el número de vómitos, ni un retraso en la tolerancia en aquellos en los que se inició la alimentación precozmente. Además, si se constató disminución en la estancia hospitalaria²⁹.

Otro estudio reveló que la alimentación *ad libitum* (a libre demanda) después de la recuperación anestésica, era segura y podía acortar la estancia hospitalaria (25,1 frente a 38,8h; a diferencia de la incidencia de vómitos postoperatorios, que fue no significativa. (32% en *ad libitum* frente a 26% en los alimentados gradualmente)⁷.

Por último, con respecto a las complicaciones postoperatorias, las más habituales son la perforación de la mucosa duodenal y la infección de la herida quirúrgica. La perforación ocurre en el 1-2% de los casos y la infección del sitio quirúrgico en el 1-5%,⁷ y como se ha comentado anteriormente, diversos estudios afirman que éstas se presentan con mayor frecuencia con técnica laparoscópica^{25,26}. Existe consenso en que los vómitos pueden formar parte de un postoperatorio normal^{7,31}, como consecuencia del edema pilórico ocasionado por la propia intervención quirúrgica. Sin embargo, si estos se prolongan más de 5 días, habrá que tener en cuenta la posibilidad de que se haya realizado una pilorotomía incompleta. En este supuesto, el tratamiento de elección sigue siendo la reintervención quirúrgica, pero se deben de tener en cuenta las nuevas líneas de estudio que colocan a la atropina como una buena alternativa a la cirugía en estos casos^{22,28}.

CONCLUSIONES

1. La expresión de las moléculas Hedgehog (SHH) inicia una serie de interacciones epitelio-mesenquimatosas e induce factores presentes en el mesodermo (entre ellos BMP-4 y FoxF1) que determinarán el crecimiento intestinal en sus ejes principales.
2. La EHP se caracteriza por la presencia de una hiperplasia e hipertrofia de las fibras musculares lisas del píloro que condicionan la estrechez de su luz.
3. La fisiopatología de la EHP sigue sin conocerse con exactitud, postulándose una etiología multifactorial que incluye una serie de factores genéticos y ambientales (prematuridad, pluralidad en el embarazo, alimentación con lactancia artificial, uso de macrólidos) como determinantes de la enfermedad.
4. La presencia de emesis proyectiva y avidez tras las tomas, junto con pérdida de peso y/o la evidencia de la “oliva pilórica” y ondas peristálticas gástricas en la exploración, deben hacer pensar en la posibilidad de EHP como diagnóstico de presunción.
5. El diagnóstico de certeza de la enfermedad generalmente requiere la realización de una ecografía para evidenciar una longitud del canal pilórico de >16mm, un espesor muscular >4mm, o un diámetro pilórico total aumentado (>10-14mm).
6. El tratamiento quirúrgico y definitivo de la EHP no constituye una emergencia, siendo necesario realizar una correcta reposición hidroelectrolítica previa, encaminada a corregir la alcalosis metabólica hipoclorémica características de los pacientes con EHP.
7. El abordaje quirúrgico de elección en la EHP es la pilorotomía de Ramstedt, y consiste en la realización de una incisión longitudinal desde serosa hasta la muscular oblicua del píloro, sin llegar a la mucosa.
8. La técnica de abordaje puede realizarse por laparotomía o por laparoscopia, teniendo la segunda técnica a su favor un postoperatorio menos cruento, a expensas de una mayor tasa de pilorotomías incompletas y perforación de la mucosa.
9. Actualmente se está utilizando el sulfato de atropina como rescate en los casos de reestenosis o en determinados casos en los que los lactantes no puedan ser sometidos a intervención quirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roa I, Meruane M. Desarrollo del aparato digestivo. *Int J Morphol.* 2012;30(4):1285-94.
2. Sadler TW. Langman: Embriología Médica. 13^a ed. Barcelona: Wolters Kluwer; 2016.
3. Kliegman R, Stanton B, Geme J, Schor N. Nelson: tratado de pediatría. 20^a ed. Barcelona: Elsevier; 2015.
4. Moore K, Persaud TVN, Torchia M. Embriología Clínica. 10^a ed. Barcelona: Elsevier; 2016.
5. Netter FH. Atlas de anatomía humana. 6^a ed. Barcelona: Elsevier; 2015.
6. Romero G, Rodríguez A, Casals R. Revisión de estenosis Hipertrófica del Píloro. *Rev Ped Elec.* [en linea]. 2016;13(3):18-23. Disponible en:
<http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-836299?lang=es>
7. Aymerich O. Estenosis hipertrófica pilórica infantil. *Med leg Costa Rica* [en linea]. 2014;31(1):70-78. Disponible en:
http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-00152014000100007&lng=en
8. Zhu J, Zhu T, Lin Z, Qu Y, Mu D. Perinatal risk factors for infantile hypertrophic pyloric stenosis: A meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2017;52(9):1389-97.
9. Krogh C, Gørtz S, Wohlfahrt J, Biggar RJ, Melbye M, Fischer TK. Pre- and perinatal risk factors for pyloric stenosis and their influence on the male predominance. *Am J Epidemiol.* 2012;176(1):24–31.
10. Ndongo R, Tolefac PN, Tambo FFM, Abanda MH, Ngowe MN, Fola O, et al. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a 4-year experience from two tertiary care centres in Cameroon. *BMC Res Notes.* 2018;11(1):33-37.
11. Tolefac PN, Tamambang RF, Yeika E, Mbwagbaw LT, Egbe TO. Ten years analysis of stillbirth in a tertiary hospital in sub-Saharan Africa: a case control study. *BMC Res Notes.* 2017;10(1):447.
12. Panteli C. New insights into the pathogenesis of infantile pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(12):1043-52.

13. Murchison L, De Coppi P, Eaton S. Post-natal erythromycin exposure and risk of infantile hypertrophic pyloric stenosis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(12):1147-52.
14. Smith C, Egunsola O, Choonara I, Kotecha S, Jacqz-Aigrain E, Sammons H. Use and safety of azithromycin in neonates: a systematic review. *BMJ Open.* 2015;5:1-7.
15. Markel TA, Proctor C, Ying J, Winchester PD. Environmental pesticides increase the risk of developing hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg.* 2015;50(8):1283-88.
16. Esparza MJ. Control del lactante amamantado en Atención Primaria. Introducción. Disponible en: AEPap ed. *Curso de Actualización Pediatría 2006.* Madrid: Exlibris Ediciones; 2006. p. 241-2.
17. Del Riego JH, Palaña P, Serrano C, Codina C, Riera L, Duran C. Estenosis hipertrófica del píloro infantil: trucos y consejos para el radiólogo en formación. SERAM. 2012; S-0641. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2012/S-0641>
18. González Y, Siles A, Álvarez N, Fernández R, Bragagnini P, Elías J. Análisis de la estenosis hipertrófica del píloro: el tamaño sí importa. *Cir Pediatr.* 2017;30:142-145.
19. Cascio S, Steven M, Livingstone H, Young D, Carachi R. Hypertrophic pyloric stenosis in premature infants: evaluation of sonographic criteria and short-term outcomes. *Pediatr Surg Int.* 2013;29(7):697-702.
20. Sánchez S, Rubio D, Anes G, González S. Adenomioma gástrico que simula clínicamente una estenosis hipertrófica del píloro. *Radiología.* 2016;58(2):148-151.
21. Taghavi K, Powell E, Patel B, McBride CA. The treatment of pyloric stenosis: Evolution in practice. *J Paediatr Child Health.* 2017;53(11):1105-10.
22. Cubas RF, Longshore S, Rodriguez S, Tagge E, Baerg J, Moores D. Atropine: A Cure for Persistent Post Laparoscopic Pyloromyotomy Emesis?. *J Neonatal Surg.* 2017;6(1):2.
23. Jobson M, Hall NJ. Contemporary management of pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(4):219-224.
24. Elanahas A, Pemberton J, Yousef Y, Flageole H. Investigating the use of preoperative nasogastric tubes and postoperative outcomes for infants with pyloric stenosis: a retrospective cohort study. *J Pediatr Surg.* 2010;45(5):1020-1023.

25. Kethman W, Harris A, Hawn M, Wall J. Trends and surgical outcomes of laparoscopic versus open pyloromyotomy. *Sur Endosc.* 2018. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00464-018-6060-0>.
26. Binet A, Klipfel C, Meignan P, Bastard F, Cook AR, Braik K, et al. Laparoscopic pyloromyotomy for hypertrophic pyloric stenosis: a survey of 407 children. *Sur Endosc.* 2018. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00383-018-4235-3>.
27. Takeuchi M, Yasunaga H, Horiguchi H, Hashimoto H, Matsuda S. Pyloromyotomy versus iv atropine therapy for the treatment of infantile pyloric stenosis: nationwide hospital discharge database analysis. *Pediatr Int.* 2013;55:488-91.
28. Owen RP, Almond SL, Humphrey GM. Atropine sulphate: rescue therapy for pyloric stenosis. *BMJ.* 2012;10:1-3.
29. Vega N, Álvarez V, Coto GD, Raposo L, Rodríguez D, Martínez P. Factores pronósticos en la estenosis hipertrófica del píloro. *Cir Pediatr.* 2012;25:182-186.
30. Sullivan KJ, Chan E, Vincent J, Iqbal M, Wayne C, Nasr A, et al. Feeding post-pyloromyotomy: a meta-analysis. *Pediatrics.* 2016;137(1):1–11.
31. Al-Ansari A, Altokhais TI. Recurrent pyloric stenosis. *Pediatr Int.* 2016;58(7):619-621.
32. Sanz FJ, Díez R, Sopeña J, García ME, Rodríguez J. Reestenosis hipertrófica de píloro tras pilorotomía ¿recurrencia verdadera o complicación posquirúrgica?. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2013;15:347-50.
33. McAtee JP, Ledbetter DJ, Goldin AB. Role of bottle feeding in the etiology of hypertrophic pyloric stenosis. *JAMA Pediatr.* 2013;167(12):1143-9.
34. Aboagye J, Goldstein SD, Salazar JH, Papandria D, Okoye MT, Al-Omar K, et al. Age at presentation of common pediatric surgical conditions: Reexamining dogma. *J Pediatr Surg.* 2014;49:995.
35. Allan C. Determinants of good outcome in pyloric stenosis. *J Paediatr Child Health.* 2006;42:86 –8.
36. Dalton BG, Gonzalez KW, Boda SR, Thomas PG, Sherman AK, Peter SD. Optimizing fluid resuscitation in hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg.* 2016;51(8):1279–82.

37. Maheshwari P, Abograra A, Shamam O. Sonographic evaluation of gastrointestinal obstruction in infants: a pictorial essay. *J Pediatr Sur.* 2009;44(10):2037-42.
38. Mullassery D, Mallappa S, Shariff R, Craigie RJ, Losty PD, Kenny SE, et al. Negative exploration for pyloric stenosis-is it preventable?. *BMC Pediatr.* 2008;8:37.
39. Arslan H, Bay A, temizöz O, Etlik O, Köseoğlu B, Kisli E. Hypertrophic pyloric stenosis mr findings. *Eur J Gen Med.* 2006;3(4):186-189.
40. Badebarin D, Aslanabadi S, Yazdanpanah F, Zarrintan S. Is there any correlation between radiologic findings and eradication of symptoms after pyloromyotomy in hypertrophic pyloric stenosis?. *Afr J Paediatr Surg.* 2016;13(2):73-75.
41. Sathya C, Wayne C, Gotsch A, Vincent J, Sullivan KJ, Nasr A. Laparoscopic versus open pyloromyotomy in infants: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2017;33(3):325-33.
42. Lauriti G, Cascini V, Chiesa PL, Pierro A, Zani A. Atropine Treatment for Hypertrophic Pyloric Stenosis: A Systematic Review and Meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg.* 2017;68-72.
43. Mahida JB, Asti L, Deans KJ, Minneci PC, Groner JI. Laparoscopic pyloromyotomy decreases postoperative length of stay in children with hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg.* 2016;51(9):1436-39.

ANEXO I: TABLAS

Tabla I. Metanálisis realizado en Dinamarca, Suecia, EEUU y Canadá. Compuesto por estudios retrospectivos que analizan la relación entre la EHP y diversos factores de riesgo⁸

Identified perinatal factors	Category	Results (cases vs. controls)	RR/OR (95% CI)	Note	Reference
Birth order	First-born vs. (second- and later-born)	1061/588,383 vs. 1243/689,313	1.09 (1.02–1.16)	Adjusted	Applegate 1995
	First-born vs. (second- and later-born)	1739/836960 vs. 1435/1045231	1.47 (1.39–1.56)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	First-born vs. (second- and later-born)	506/4833 vs. 229/2119	1.00 (0.82–1.22)	Adjusted	Lin 2013
	First-born vs. (second- and later-born)	541/308,248 vs. 617/452,500	1.24 (1.09–1.41)	Adjusted	Lisonkova 2014
	First-born vs. (second- and later-born)	1239/485,648 vs. 1227/586,122	1.23 (1.13–1.34)	Adjusted	Stark 2015
	First-born vs. (second- and later-born)	1837/7411 vs. 1771/10,177	1.27 (1.19–1.35)	Adjusted	Svenningsson 2014
	First-born vs. (second- and later-born)	1115/546,742 vs. 1627/840,567	1.05 (0.98–1.14)	Unadjusted	Wang 2008
Plurality	Multiple gestations vs. singleton	37/203 vs. 698/6749	2.10 (1.40–3.15)	Adjusted	Lin 2013
	Multiple gestations vs. singleton	31/23,327 vs. 1127/737,421	1.16 (0.80–1.68)	Adjusted	Lisonkova 2014
	Multiple gestations vs. singleton	36/14,716 vs. 1277/426,244	0.82 (0.59–1.14)	Unadjusted	Markel 2015
	Multiple gestations vs. singleton	90/28,558 vs. 2376/1,043,212	1.32 (1.06–1.67)	Adjusted	Stark 2015
Labor	Cesarean section vs. normal/vaginal birth	568/229,186 vs. 2363/1,509,993	1.61 (1.47–1.76)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	Cesarean section vs. normal/vaginal birth	220/172,672 vs. 660/825,826	1.59 (1.37–1.86)	Unadjusted	Lund 2014
	Cesarean section vs. normal/vaginal birth	658/1964 vs. 2949/15,624	1.67 (1.51–1.85)	Adjusted	Svenningsson 2014
Gestational age	Preterm vs. full-term infants	244/78,518 vs. 2414/1,531,037	1.84 (1.61–2.10)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	Preterm vs. full-term infants (<39 weeks vs. 39–42 weeks) ^a	161/311 vs. 458/1161	1.31 (1.05–1.63)	Unadjusted	Louik 2002
	Preterm vs. full-term infants (<37 weeks vs. ≥37 weeks) ^a	134/46,171 vs. 1179/394,490	0.97 (0.81–1.16)	Unadjusted	Markel 2015
	Preterm vs. full-term infants	85/623 vs. 585/6005	1.18 (0.86–1.62)	Adjusted	McAteer 2013
	Preterm vs. full-term infants	208/69,309 vs. 2258/1,002,461	1.26 (1.08–1.46)	Adjusted	Stark 2015
	Preterm vs. full-term infants	368/933 vs. 2927/15,051	1.96 (1.72–2.23)	Adjusted	Svenningsson 2014
	Preterm vs. full-term infants (<37 weeks vs. 37–39 weeks) ^a	393/160,745 vs. 1546/793,158	1.23 (1.10–1.38)	Adjusted	Wang 2008
	Postmature vs. full-term infants	250/148,306 vs. 2414/1,531,037	1.00 (0.88–1.14)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	Postmature vs. full-term infants	44/512 vs. 585/6005	0.88 (0.64–1.21)	Unadjusted	McAteer 2013
	Postmature vs. full-term infants	296/1553 vs. 2927/15,051	0.95 (0.83–1.09)	Adjusted	Svenningsson 2014
Feeding practice	Bottle-feed vs. (exclusively breast-feed)	65/70,083	4.62 (2.78–7.68)	Adjusted	Krogh 2012 (2)
	Bottle-feed vs. (exclusively breast-feed)	130/612 vs. 536/6133	2.31 (1.81–2.95)	Adjusted	McAteer 2013
	Bottle-feed vs. (exclusively breast-feed)	54/67 vs. 48/137	2.32 (1.46–3.69)	Unadjusted	Pisacane 1996
	Bottle-feed vs. (exclusively breast-feed)	732/679 vs. 132/214	1.75 (1.28–2.39)	Adjusted	Wayne 2016
Birth weight	LBW vs. NBW (<2500 vs. 2500–4250) ^b	131/91,397 vs. 2038/1,130,184	0.69 (0.28–1.70)	Adjusted	Applegate 1995
	LBW vs. NBW (<2500 vs. 2500–4500) ^b	78/47,094 vs. 1060/695,843	1.09 (0.86–1.38)	Unadjusted	Lisonkova 2014
	LBW vs. NBW	37/353 vs. 596/5942	1.04 (0.74–1.46)	Unadjusted	McAteer 2013
	LBW vs. NBW	229/108,458 vs. 2284/1,218,828	1.13 (0.98–1.30)	Unadjusted	Wang 2008
	Macrosomia vs. NBW (>4250 vs. 2500–4250) ^b	135/56,115 vs. 2038/1,130,184	1.01 (0.85–1.20)	Adjusted	Applegate 1995
	Macrosomia vs. NBW (>4500 vs. 2500–4500) ^b	16/13,905 vs. 1060/695,843	0.76 (0.46–1.26)	Unadjusted	Lisonkova 2014
	Macrosomia vs. NBW	79/836 vs. 596/5942	0.94 (0.74–1.19)	Unadjusted	McAteer 2013
	Macrosomia vs. NBW	220/118,830 vs. 2284/1,218,828	0.99 (0.86–1.14)	Unadjusted	Wang 2008
Birth weight for gestational age	SGA vs. AGA	438/184,644 vs. 2238/1,388,801	1.23 (1.11–1.36)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	SGA vs. AGA	88/52,851 vs. 1070/707,897	1.01 (0.81–1.26)	Adjusted	Lisonkova 2014
	SGA vs. AGA	344/1602 vs. 2862/14,052	1.00 (0.88–1.14)	Adjusted	Svenningsson 2014
	IAG vs. AGA	223/179,333 vs. 2238/1,388,801	0.92 (0.80–1.06)	Adjusted	Krogh 2012 (1)
	IAG vs. AGA	374/1838 vs. 2862/14,052	1.01 (0.90–1.13)	Adjusted	Svenningsson 2014

Tabla II. Estudios analíticos del metanálisis de la Tabla I desglosados según las características intrínsecas a cada estudio⁸

First autor, year	Location/ period	Cases	Controls	Identified perinatal factors	Study design
Wayne, 2016	Canada, 1992 - 2012	882	955	Gestational age, feeding practice	Case-control retrospective study
Stark, 2015	The USA, 2001-2012	2466	1.071.770	Birth order, Plurality, Gestacional age	Retrospective cohort study
Markel, 2015	The USA, 2005-2009	1313	441.016	Plurality, Gestational age	Retrospective cohort study
Svenningsson, 2014	Sweden, 1973-2008	3608	17.588	Birth order, Labor, Gestational age, Birth weight for gestational age	Case-control retrospective study
Lund, 2014	Denmark, 1996-2011	880	998.498	Birth order, Labor, Gestational age, Birth weight for gestational age	Retrospective cohort study
Lisonkova, 2014	The USA, 2000-2008	1158	761.906	Birth order, Plurality, Gestational age, Birth weight for gestational age	Retrospective cohort study
McAteer, 2013	The USA, 2003-2009	714	7140	Birth order, Gestational age, Birth weight for gestational age, Bottle-feed	Case-control retrospective study
Lin, 2013	The USA, 1994-2008	735	6952	Birth order, Plurality	Case-control retrospective study
Krogh, 2012 (1)	Denmark, 1977-2008	3174	1.922.139	Birth Order, Labor, Gestational age, Birth weight for gestational age	Retrospective cohort study
Krogh, 2012 (2)	Denmark, 1996-2002	65	70.083	Bottle feed	Retrospective cohort study
Wang, 2008	The USA, 1999-2002	2747	1.447.196	Birth order, Gestational age, Birth weight for gestational age	Retrospective cohort study
Louik, 2002	The USA, 1976-1998	1044	1704	Gestational age	Case-control retrospective study
Sorensen, 2002	Denmark, 1991-2000	78	57.918	Birth order	Retrospective cohort study
Pisacane, 1996	Italy, 1992-1993	102	204	Bottle feed	Case-control retrospective study
Applegate, 1995	The USA, 1983-1987	2304	1.277.696	Birth order, Birth weight for gestational age	Retrospective cohort study

ANEXO II: ABREVIATURAS

EHP: Estenosis Hipertrófica del Píloro.

SNG: Sonda Nasogástrica.

ERGE: Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico.

RNT: Recién Nacido a Término.

PN: Peso en el Nacimiento.

SGB - : Streptococco Grupo B –.

FC: Frecuencia Cardiaca.

AR: Auscultación Respiratoria.

AC: Auscultación Cardiaca.

EEII: Extremidades Inferiores.

Hb: Hemoglobina.

VN: Valores Normales.

OR: odds ratio.

RR: riesgo relativo.

CI 95%: intervalo de confianza al 95%.