

Boletín de la SPAO



Vol. 13, N.º 01, 2023

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ANDALUCÍA ORIENTAL



Boletín de la SPAO

(ISSN: 1988-3420)

Órgano de expresión de la Sociedad de
Pediatría de Andalucía Oriental

Editores Jefe

Julio Romero Gonzalez
Javier Díez-delgado Rubio
Olga Escobosa Sanchez

Editor Asociado

Jose Antonio Hurtado Suazo

Director honorífico

Gabriel Galdó Muñoz

Consejo editorial

Carlos Ruiz Cosano
José Antonio Hurtado
Carlos Roca Ruiz
José María Gómez Vida
Francisco Giménez Sánchez
Francisco Javier Garrido Torrecillas
Julio Ramos Lizana
José Miguel Ramón Salguero
Enrique Blanca
Antonio Jerez Calero
José Maldonado Lozano
Carlos Trillo Belizón
María del Mar Vázquez del Rey
Antonio Bonillo Perales
Ana Martínez-Cañabate Burgos
José Murcia García
María Angeles Vázquez López
Victor Bolivar Galiano
Esmeralda Nuñez Cuadros
Jesus De la Cruz Moreno

Almería, España
Paraje de Torrecardenas SN
contacto@spao.info

Normas de Publicación en

[http://www.spao.info/Boletin/
normaspublicacion.php](http://www.spao.info/Boletin/normaspublicacion.php)

Publicación trimestral

2-15

Revisión bibliográfica y actualización del cribado de displasia del desarrollo de caderas: a propósito de un caso

Juan Manuel Rodríguez Sánchez, Víctor López Soto,
y Catalina Ortiz Paredes

16-25

Gastrosquisis. Propuesta de protocolo de manejo en periodo neonatal

Nazareth Fernández Rosales

26-32

Manejo en Urgencias de la hematuria infantil

Paula del Santo Fernández, Raquel González Villén
y María Amelia Gómez Llorente



Revisión bibliográfica y actualización del cribado de displasia del desarrollo de caderas: a propósito de un caso

Juan Manuel Rodríguez Sánchez,
Víctor López Soto,
Catalina Ortiz Paredes

Residente de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
Hospital Neurotraumatológico Virgen de Las
Nieves. Granada

FEA de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
Unidad de Traumatología y Ortopedia Infantil.
Hospital Neurotraumatológico y Materno Infantil
Virgen de Las Nieves. Granada

Residente de Pediatría. Hospital Materno Infantil
Virgen de Las Nieves. Granada

RESUMEN

Introducción y objetivos. La displasia del desarrollo de cadera (DDC) es una patología que requiere un diagnóstico y tratamiento precoz para minimizar el número de secuelas y complicaciones posteriores. El cribado de la DDC sigue siendo fuente de controversia. Uno de los objetivos de este trabajo es recalcar los errores más frecuentemente cometidos en la exploración física de esta patología en los sucesivos controles del "niño sano", así como exponer las principales ventajas e inconvenientes de los distintos métodos de cribado basándonos en la evidencia científica más actualizada.

DESARROLLO

El diagnóstico de la DDC se basa en la exploración física, ecografía y radiografía. La exploración es subjetiva y observador dependiente, además ofrece una baja sensibilidad y varía su realización en función de la edad del niño. El cribado universal consiste en realizar ecografía a todos los recién nacidos entre las 4 y 8 semanas y el cribado selectivo consiste en realizarla en aquellos con factores de riesgo y/o exploración física alterada.

CONCLUSIÓN

Analizando los métodos de cribado ecográfico selectivo y universal no existe evidencia clara a favor o en contra de los mismos. Parece que hay más incidencia de detección temprana y más incidencia de tratamiento conservador en los países que utilizan el cribado universal, pero sin influir de forma clínicamente relevante en las cifras de DDC diagnosticada tardíamente ni en la disminución de las tasas de tratamiento quirúrgico respecto al cribado universal.

PALABRAS CLAVE

Developmental Dysplasia of the Hip. Hip dislocation. Neonatal Screening. Overdiagnosis. Mass Screening.

Displasia del Desarrollo de Cadera. Luxación cadera. Cribado neonatal. Sobrediagnóstico. Cribado Poblacional.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La displasia del desarrollo de caderas (DDC) abarca un amplio espectro fisiopatológico de severidad

que, de no ser tratada adecuadamente en tiempo y forma, puede causar secuelas y complicaciones a medio y largo plazo. La sobrecarga mecánica acumulativa conllevaría la aparición de una coxartrosis grave y progresiva en la adolescencia tardía o adultez temprana, que puede tener múltiples efectos colaterales posteriores, como escoliosis, acortamiento de la extremidad, deformidades en la rodilla y en la cadera contralateral, dolor crónico y limitación de la movilidad articular, con compromiso significativo de su calidad de vida. [1,2,3]

Es universalmente aceptado que la prueba diagnóstica de elección es la ecografía y que el diagnóstico precoz es fundamental ya que la mayoría de casos se resuelven con tratamiento conservador. No obstante, el cribado de esta patología sigue siendo motivo de controversia y debate internacional. Es por ello que uno de los principales objetivos de esta revisión bibliográfica es dar respuestas basadas en la evidencia científica actual a las principales cuestiones que aún hoy siguen presentes sobre este método de cribado: si debe implantarse de forma universal en todos los recién nacidos o sólo en aquellos con factores de riesgo o exploración patológica, qué momento del periodo de vida postnatal es el más idóneo para realizarlo o aclarar si el cribado universal conlleva un sobrediagnóstico- sobretratamiento o, bien, si el cribado selectivo aumenta la incidencia de diagnósticos tardíos. [1,2,3]

DEFINICIÓN

La DDC, conocida anteriormente como displasia congénita de caderas es el trastorno músculo esquelético que más frecuentemente afecta al ser humano y consiste en una alteración anatómica del desarrollo de la articulación coxo-femoral conformada por el acetábulo, la cabeza del fémur y partes blandas adyacentes. Cualquier variación en algunos de estos tres componentes puede provocar

alteraciones estructurales de dicha articulación y afectar a la funcionalidad de ésta. [1,3,4,5]

Se estima una Incidencia media de 1-6 por cada 1000 recién nacidos vivos, afectando más frecuentemente al sexo femenino en una proporción

6:1. En un 60% de los casos se afecta la cadera izquierda y el 80% de los casos serán unilaterales y el 95% de casos se trata de luxaciones posteriores. Se distinguen tres formas de presentación clínica. [1]

Displasia acetabular (DA)	La cabeza femoral centrada con acetábulo displásico.
Subluxación (SL)	La cabeza femoral descentrada con acetábulo displásico.
Luxación (LX)	Se produce una pérdida de contacto del acetábulo con la cabeza femoral. Se asocia a cuadros sindrómicos y neurológicos (artrogriposis, Síndrome de Larsen, mielomeningocele...)
*Luxaciones teratológicas	Son luxaciones intraútero irreductibles al nacimiento.

Tabla 1. Formas de presentación clínica de la displasia del desarrollo de cadera. Elaboración propia. Fuente: Nally AP, Galeano M. Screening and diagnostic recommendations in the developmental dysplasia of the hip. Arch Argent Pediatr. [1]

1. Etiología

El desarrollo de la cadera comienza intraútero y finaliza en la vida adulta. Por tanto, la DDC puede ocurrir en el periodo de vida prenatal, perinatal o en la infancia. La etiología es multifactorial, no hay una sola causa responsable de su aparición y desarrollo, teniendo mayor o menor influencia los factores hormonales, genéticos y mecánicos intraútero. [1]

1.1. Factores de riesgo [1,2,4,6]

En orden decreciente de importancia:

- **Posición prenatal:** está fuertemente relacionada con la DDC. Un 16% de los recién nacidos con DDC han tenido una presentación de nalgas, además, este porcentaje aumenta aún más si las rodillas estaban en extensión.
- **Historia familiar de DDC:** a destacar el polimorfismo de nucleótidos en el gen Tbx4.
- **Sexo femenino**
- **Inestabilidad clínica** en la exploración física.

Otros factores de riesgo algo menos importantes:

- Hijos primogénitos.
- Hiperlaxitud ligamentosa: durante el embarazo se produce el paso transplacentario de la relaxina; hormona encargada de aumentar la elasticidad de los tejidos maternos y de distender la pelvis para el parto. Los fetos hembras son más sensibles a esta hormona, lo cual explicaría la mayor incidencia de DCC en el sexo femenino.
- Oligohidramnios, bajo peso al nacer (< 2500 gramos), macrosomía, amniocentesis, miomas intrauterinos, útero bicorne, etc.
- Mantener una posición postnatal con las caderas en extensión.
- Raza: incidencia más elevada en la raza caucásica e indios nativos americanos encontrándose en el extremo opuesto de baja incidencia la raza negra y la asiática.

2. Diagnóstico

2.1. Exploración física

La exploración física al nacimiento no es lo suficientemente sensible para detectar todos los casos de DDC. Las caderas que son estables al nacimiento no necesariamente se desarrollarán como caderas normales, ya que los signos clínicos de DDC pueden aparecer tardíamente; de ahí la importancia realizar el examen físico pediátrico en el período neonatal y en cada control mensual hasta los 12 meses de edad. Debemos recordar que la exploración física no es una prueba objetiva ya que no es medible ni cuantificable y depende en gran parte de la experiencia de observador. [1]

Las clásicas maniobras de Barlow y Ortolani que forman parte de la exploración obligatoria de todo recién nacido deben ser consideradas como insuficientes en el siglo XXI, ya que ni los más expertos cirujanos ortopédicos ni pediatras familiarizados con el manejo de la DDC consiguen detectar los dos tipos más frecuentes y de menor severidad de la misma; la displasia acetabular y la subluxación teniendo en cuenta que ambas entidades suponen más del 95% de los casos de DDC. Se estima que, en el caso de caderas luxadas, hasta el 50% pasa inadvertida en la exploración física en manos expertas. Además, el 71% de las caderas que se detectan como inestables se resuelven en las primeras 2 semanas de vida sin ningún tipo de tratamiento; el 88% al mes de de vida extrauterina. Por tanto, debemos asumir que la exploración física es complementaria y no definitiva. [3]

En ella vamos a evaluar:

- Medición de longitud de miembros para descartar disimetría por luxación alta unilateral. [7]
- Test de Galeazzi: tiene el mismo objetivo que la medición de la longitud de miembros, descartar disimetrías pero es más fiable. Consiste en se flexionar las caderas y las rodillas manteniendo las plantas de los pies sobre la cami-

lla y se valora si ambas rótulas se encuentran a la misma altura; si existe disimetría entre ambas se considerará test positivo. [7]

En casos de DDC bilateral, la longitud de ambos miembros puede ser la misma y el test de Galeazzi será negativo.

Si el explorador sólo se enfoca en la asimetría, puede pasar por alto una afectación bilateral

- Asimetría de pliegues perineales (inguinales y glúteos). No debemos fijarnos en la asimetría existente en los pliegues de los muslos ya que se estima que el 30% de niños sanos presenta asimetría en los mismos. [7]
- Test de estabilidad:
 - Signo de Thomas: los neonatos presentan un flexo fisiológico de rodillas y caderas de unos 15-20° que desaparece progresivamente a los 2-3 meses de vida, si existe una luxación de cadera es este flexo desaparece y es posible realizar la extensión completa de caderas y rodillas. [8]
 - Signo de Klisic: al trazar una línea imaginaria desde el trocánter mayor femoral hasta la espina iliaca anterosuperior, ésta debe dirigirse hacia el ombligo. Si existe una luxación de cadera, el trocánter femoral está más elevado y la línea imaginaria pasa entre el pubis y el ombligo. [8]
 - Maniobras de Barlow y Ortolani: es importante diferenciar la luxación-reducción de los clics o ruidos articulares fisiológicos. Éstos se describen como resaltos perceptibles producidos por el roce de estructuras ligamentarias, tendinosas y cartilaginosas adyacentes a la articulación, están presentes en el 10% de recién nacidos y no se traducen en patología articular. Los clics son el motivo más frecuente de derivación al ortopeda infantil.[1,9]



Figura 1. Maniobra de Ortolani (reducción de cadera luxada). Se soloca al paciente en decúbito supino con las caderas y rodillas flexionadas 90°. A continuación, se coloca el pulgar sobre el trocánter menor en la cara interna del muslo y el 2-3er dedo sobre el trocánter mayor. Posteriormente, con el 2-3er dedo empuja la cabeza femoral hacia delante intentado reducir una posible luxación a la vez que se abduce la cadera. Si se nota una sensación profunda como un "clock" indica que la cadera luxada se ha reducido. Figura 2. Maniobra de Barlow (luxacion de cadera reducida). Con el paciente en decúbito supino y las caderas abducidas unos 45°, una de ellas se mantiene fija y se empuja hacia atrás la cabeza femoral contralateral. Si notamos un desplazamiento posterior será indicativo de luxación. Fuente: Cribado de la displasia evolutiva de cadera. AEPap, PrevInfad. J Sánchez Ruiz-Cabello

- Limitación de la flexoabducción de caderas: el rango de movimiento normal para al abducción en un lactante en decúbito supino con la pelvis estabilizada es de 75°, siendo sugerente de DDC una limitación en la abducción inferior a 45°. En pacientes con displasia bilateral esta limitación será simétrica. Es el signo clínico más frecuente en niños mayores de 3 meses, no siendo útil en pacientes de menor edad dado que no han tenido tiempo para desarrollar la capacidad de contracturar de manera eficaz los músculos aductores. [9,10]

Las maniobras de Barlow y Ortolani sólo son útiles en menores de 3 meses ya que a partir de entonces, la deformidad de la cadera se hace fija. A partir de los 3 meses, la limitación de la flexoabducción será la exploración física más útil.

- En niños deambulantes podemos detectar algunos signos clínicos sugerentes de DDC como con la marcha en Trendelenburg a consecuencia de la insuficiencia del glúteo medio y mostrará un descenso de la hemipelvis contralateral a la cadera de apoyo, marcha en equino, marcha de pato (balanceo del tronco con separación de los pies) o hiperlordosis lumbar en casos de afectación bilateral. [10]

2.2. Pruebas de imagen

Es importante recordar que las pruebas diagnósticas de imagen a realizar varían en función de la edad del paciente, siendo de elección la ecografía hasta los 4-6 meses de edad. A partir de este momento, y a consecuencia de la osificación de núcleo cefálico femoral, la prueba de elección pasa a ser la radiografía anteroposterior de caderas. Generalmente, los pacientes con DDC presenta un retraso de la osificación de dicho núcleo y en un 20% de las caderas sanas puede existir una asimetría en la osificación que se considera fisiológica. [1]

2.2.1. Ecografía

La ecografía ha demostrado ser un método eficaz para el diagnóstico de DDC y para evaluar el éxito del tratamiento ortésico. Ofrece la ventaja de ser inocua, no invasiva, barata, no necesita sedación y permite la realización de exámenes dinámicos pero es altamente dependiente del observador siendo ésta una de sus principales desventajas ya que se ha visto que genera altos índices de sobretratamiento por falsos positivos. [1,2,6]

La indicación de realizar ecografías de caderas a todos los recién nacidos no está aceptada en Es-

pañá, sin embargo, cada vez son más los autores que se plantean esta recomendación ya que países como Alemania, Suiza o Austria en los que se realiza esta ecografía de cadera sistemática a todos los neonatos, han conseguido reducir la incidencia de diagnósticos tardíos de DDC casi al 0%, aunque se ha comprobado que son datos contradictorios [3,6]. Es por ello que hoy en día, el cribado de esta patología sigue siendo una fuente de controversia y discusión y lleva a plantear las siguientes cuestiones:

- ¿A quién hacer una ecografía de caderas?. A pesar de la falta de consenso sobre esta respuesta, lo ideal sería realizar un cribado universal a todos los recién nacidos pero, como veremos a continuación, aportaremos algunos datos que lo ponen en duda.
- ¿Cuándo hacer la ecografía de caderas?. Se recomienda realizar entre las 4-6 semanas de vida, sin embargo, en pacientes que presenten alguno de los 3 factores de riesgo principales (presentación de nalgas, historia familiar de DDC o exploración física al nacimiento su-

gerente de inestabilidad clínica) se recomienda realizar lo antes posible. [6]

- ¿Hasta cuándo puede usarse la ecografía de caderas como método de cribado? La ecografía podrá realizarse mientras el núcleo de osificación no interfiera en la visualización del fondo acetabular ni el reborde inferior del ilion. Lo ideal sería realizarla antes de las 6 semanas de vida pero, como regla general, podemos manejar con ecografía las caderas de los lactantes hasta los 6 meses de vida, más allá se recomienda usar la radiografía. [1]

Se distinguen dos métodos de diagnóstico ecográfico: el método estático o de Graf y el método dinámico o de Harke. [1,6] El método de Graf es el recomendado frente al resto de métodos, y además correlaciona la patología y severidad de la displasia acetabular con la edad del paciente, ofreciendo un algoritmo de manejo personalizado para cada uno de ellos en base a los hallazgos ecográficos. El método estático o de Graf emplea cortes ecográficos coronales de la cadera y define dos ángulos alfa y beta en base a los cuales se clasifica el grado de displasia: [3]

Clasificación	Ángulo alfa	Ángulo beta	Descripción	Tratamiento
I	>60°	<55°	Normal	Ninguno
Ila	50-60°	55-77°	Inmadura (< 3 meses)	Observación
Ilb	>50-60°	55-77°	> 3 meses	Arnés de Pavlik
Ilc	43-49°	>77°	Deficiencia acetabular	Arnés de Pavlik
Ild	43-49°	>77°	Labrum evertido	Arnés de Pavlik
III	>43°	>77°	Labrum evertido	Arnés de Pavlik
IV	No evaluable	No evaluable	Luxada	Arnés de Pavlik/Reducción

Tabla 2. Clasificación ecográfica estática o de Graf, descripción y tratamiento. Elaboración propia.

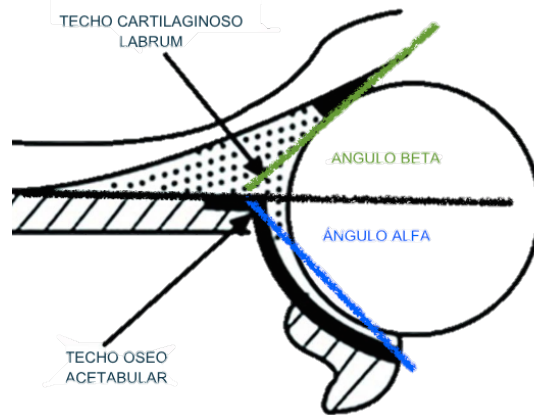


Figura 3. Esquema de corte coronal ecográfico de cadera. Se distingue la línea del techo acetabular óseo cuyo origen está en el punto distal de ilion y es tangencial al acetábulo óseo y conforma el ángulo alfa y la línea del techo cartilaginoso del lábrum; que conforma el ángulo beta. Elaboración propia.

2.2.2. Radiografía

En pacientes mayores de 6 meses el diagnóstico y manejo de la DDC se basa en la realización de radiografías anteroposterior de caderas, no siendo

necesaria la proyección axial. Lo ideal es que durante la realización de la misma, el paciente tenga los miembros inferiores en extensión, paralelos y perfectamente alineados. [1]

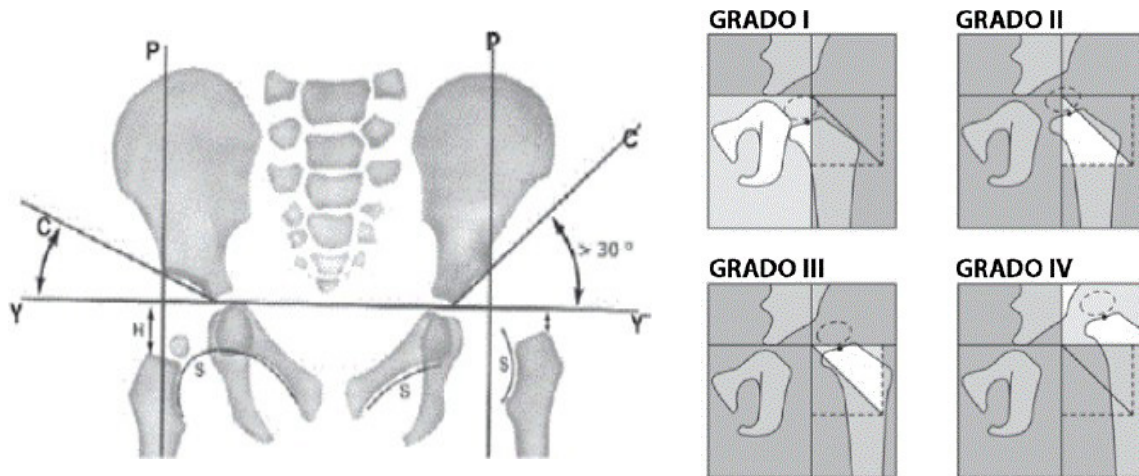


Figura 4. Esquema de radiografía anteroposterior de pelvis. Líneas de Hilgenreiner (Y-Y): línea horizontal que une el punto de osificación más bajo de ambos huesos iliacos en el cartilago trirradiado. Líneas de Ombredanne-Perkins (P): línea vertical que se traza desde el reborde superoexterno del acetábulo y que junto con Y-Y' parte el plano en cuatro cuadrantes. Ángulo o índice acetabular (C). Arco de Shenton Menard o Arco cervico-obturatriz (S-S): línea curva que pasa por el borde interno del cuello femoral y que debe continuarse por el borde superior del agujero obturatriz, si existe luxación este arco aparecerá cortado. Figura 5. Grados de severidad de la DDC en función de IHD que toma como referencia el punto medio metafisario femoral proximal o punto H. Fuente: IHD.

Lo recomendado actualmente es emplear la clasificación del International Hip Dysplasia Institute (IHDI), que permite estadificar las caderas antes de la aparición del núcleo de osificación epifisario femoral. El sistema propuesto por IHDI diagnostica y clasifica la severidad de la DDC en función de la localización de punto H (punto medio de la metafisis femoral proximal) y las divide en cuatro grados: I, II, III y IV. Como se observa en la Figura 5, estaremos ante una cadera normal o grado I si el punto H se localiza en el cuadrante infero-medial. Hablaremos de subluxación si el punto H se ubica en el cuadrante infero-lateral, distinguiendo dos grados; si es medial a la Línea D (línea que divide en 45° el ángulo recto formado entre las líneas de Perkins y de Hilgenreiner) se trataría de una DDC grado II, en cambio; si se localiza en el cuadrante infero-lateral y lateral a la Línea D se tratará de un grado III y si se localiza en el cuadrante supero-lateral se tratará de una luxación o grado IV, el más severo. [11]

En la práctica clínica, también es importante la valoración del ángulo o índice acetabular (C) que es el ángulo formado por la Línea de Hilgenreiner y la línea tangente al acetábulo. Este ángulo disminuye unos 0.5°-1° cada mes aproximadamente. Se considera normal en un recién nacido un índice ace-

tabular < 30°; < 25° a los 6 meses, de 22° aproximadamente al año de vida y a los 5 años en torno a 20°. Un índice acetabular aumentado en cualquier franja de edad se traduce en inclinación del acetábulo y, por tanto, es indicativo de DDC. [11]

3. Análisis de los cribados

Las técnicas de cribado deben emplearse en casos en los que exista un problema de salud importante cuya historia natural sea conocida y para lo que exista un tratamiento específico que ofrece mejores resultados si se administra en etapas precoces de la enfermedad. Además, debe ser una prueba segura, inocua y aceptada por la población con una alta sensibilidad, es decir, que ayude a detectar el mayor número posible enfermos aunque conlleve un aumento del número de falsos positivos. Es posible que los programas de cribado funcionen mejor en zonas de más alta prevalencia de enfermedad, ya que la sensibilidad y especificidad no varía pero sí aumenta el valor predictivo positivo. [5,12]

Es importante tener en cuenta que la exploración física presenta una baja sensibilidad tal y como se muestra en la Tabla 2 y que, por tanto, puede tener una utilidad cuestionable en el cribado.

	SENSIBILIDAD DE PRUEBAS DIAGNÓSTICAS		
	LUXACIÓN	DISPLASIA ESTABLE	DISPLASIA INESTABLE
Barlow positivo	0.37	0.01	0.17
Radiografía	0.66	0.06	0.06
Ultrasonido	0.89	0.96	0.89

Tabla 3. Valoración de sensibilidad de pruebas diagnósticas en función del tipo de DDC. Fuente: Effectiveness of ultrasound screening for developmental dysplasia of the hip.

3.1. *Análisis del cribado clínico: ¿podemos confiar en la exploración física como método para iniciar el cribado de DDC?*

Como muestran los resultados de algunos meta-análisis, el examen clínico demostró alta especificidad pero baja sensibilidad para detectar DDC; por lo tanto, tiene una aplicación limitada como prueba de detección. De hecho, el examen clínico tiene un rendimiento opuesto al deseado ya que las pruebas de detección ideales deberían tener una alta sensibilidad, incluso si esto compromete la especificidad. Esta baja sensibilidad podría estar relacionada con la incapacidad de los exámenes clínicos para diagnosticar las patologías acetabulares, mientras que la inestabilidad o luxación de la cabeza femoral tiene más probabilidad de ser correctamente diagnosticada. Otra razón podría ser la evolución natural de la enfermedad, un examen físico normal al nacimiento no excluye la posibilidad de DDC en edades más avanzadas. Engesæter et al. informaron que solo el 8% de los pacientes que se sometieron a un reemplazo total de cadera tenían antecedentes de inestabilidad de cadera al nacer. [3,12].

3.2. *Análisis de cribado ecográfico: cribado selectivo versus cribado universal*

Desde la introducción en 1980 de las técnicas de ultrasonidos para los exámenes de cadera, la estrategia de detección de DDC ha cambiado gradualmente. La ecografía puede ser "selectiva" para grupos de neonatos de alto riesgo o "universal" para todos los neonatos. En cuanto a la elección del cribado ecográfico selectivo o universal, la evidencia en la literatura es muy variable. [3]

3.2.1. *Programa de cribado ecográfico selectivo*

El cribado ecográfico selectivo es una combinación del cribado clínico y sonográfico, ya que se realizará

en recién nacidos con exploración clínica alterada y en aquellos que presenten algún factor de riesgo de DDC de los ya citados. [1] Frente a este cribado selectivo surgen dos cuestiones fundamentales: qué momento es el más idóneo para realizar dicha ecografía en los casos en los que esté indicada y si es un método efectivo para reducir el número de casos de DDC de diagnóstico tardío.

¿Cuándo debemos realizar la ecografía selectiva?

El cribado ecográfico selectivo se practica en muchos países (América del Norte, Reino Unido y Australia). [3,4] La mayoría utilizan un programa de detección selectiva basado en factores de riesgo y examen clínico; así, los recién nacidos con un examen físico patológico se someterán a una ecografía dentro de las 2 primeras semanas de vida, y aquellos lactantes con factores de riesgo que no presentan anomalías clínicas en la exploración se someterán a una ecografía dentro de las primeras 6 semanas de vida. [3,5,13]. Si la ecografía se realiza demasiado pronto, aquellos pacientes con articulaciones de cadera transitorias inmaduras y fisiológicamente inestables pueden ser diagnosticados como falsos positivos. [3,4] Para evitar lo anterior, es importante determinar el momento óptimo en el que se debe realizar dicho examen ecográfico para poder reducir el número de exámenes y tratamientos innecesarios. [4,13] La Academia Estadounidense de Pediatría (AAP) y el Instituto Americano de Ultrasonido en Medicina (AIUM) sugieren que es mejor no realizar ecografías de cadera dentro de las 2 semanas posteriores al nacimiento y, si es necesario, recomiendan realizarlas a las 3-4 semanas de vida [1,3] La Academia Estadounidense de Cirujanos Ortopédicos (AAOS) recomienda realizar esta ecografía entre la 2^a-6^a semana de vida. [3,5] Gokharman et al. afirman que realizar dicha ecografía a las 8 semanas de vida puede predecir de manera segura y correcta la presencia de cualquier patología y evitar exámenes recurrentes innecesarios. El principal motivo es que la mayoría de

las articulaciones de la cadera que inicialmente parecen inmaduras madurarán más tarde. De hecho, se estima que casi el 90 % de los casos de inestabilidad leve de la cadera presentes al nacimiento se resuelven espontáneamente dentro de las primeras 8 semanas postnatales [3,13]

¿Reduce la incidencia de DDC de diagnóstico tardío?

Hay desacuerdo en cuanto a si las estrategias de detección selectiva mediante ecografía pueden reducir la incidencia de DDC detectada tardíamente. [5] Lewis y et al. documentaron una marcada disminución en el número de pacientes con DDC de diagnóstico tardío, de 2,2 ‰ a 0,34 ‰ de recién nacidos, utilizando únicamente el cribado ecográfico selectivo que incluyó al 15 % de la población con factores de riesgo [3]. Esta posición fue apoyada además por más estudios académicos. Sin embargo, otros estudios declaran que la ecografía selectiva no disminuye la incidencia de DDC detectada tardíamente, ya la mayoría de los casos de DDC se diagnostican niños sin ningún factor de riesgo identificable en los que este cribado no estaría indicado. [2,4] Sink et al. hablan en su estudio de lo ya concretado anteriormente, y es que los niños que no tienen factores de riesgo mayores para DDC y no tienen un examen físico positivo no se incluían en el cribado ecográfico, provocando una alta tasa de falsos negativos con un diagnóstico erróneo que podría llegar al 85.3% [3] Se puede concluir que es importante realizar un diagnóstico precoz de esta patología, ya que un diagnóstico tardío de DDC conduce a deformidades residuales, causa más secuelas, complicaciones y genera mayores costes de tratamiento quirúrgico. Por ello, quizás se deba recomendar el cribado ecográfico universal cuando el cribado selectivo no reduce la incidencia diagnóstico tardío en una determinada población. [2,3] También incidir en que el método selectivo de detección solo está indicado en pacientes con exploración patológica y en aquellos con factores de riesgo y que si tenemos en cuenta

que solo el 10- 27% de los niños con DDC presentan factores de riesgo, habrá una cantidad de niños con DDC que no serán sometidos a cribado. [3,7]

3.2.2. Programa de cribado ecográfico universal

El cribado universal consiste en realizar ecografías de cadera a todos los recién nacidos y se practica en varios países europeos como Alemania, Austria y Noruega. [3] Sin embargo, el momento del primer examen de ultrasonido varía entre países surgiendo de nuevo dos cuestiones:

¿Cuándo debemos realizar el cribado ecográfico universal?

En los países que tienen este método implantado, la mayoría de los exámenes se realizan varios días después del nacimiento o entre las 4 y 8 semanas de edad. [3] Son muchos los estudios que hablan de los buenos resultados y ventajas de realizar el cribado universal. [4,6] En Austria, en 1992, se introdujo a nivel nacional un programa universal de detección de DDC por ultrasonido permitiendo el diagnóstico precoz de esta patología y reduciendo significativamente tanto las cirugías abiertas como las intervenciones de reducción cerrada. [3,13] En Alemania, en 1996 se inició un programa de cribado ecográfico universal de DDC para todos los recién nacidos, y Von Kries R et al. demostraron que en los cinco años posteriores a la implementación de la ecografía universal, la tasa de tratamiento quirúrgico para la DDC se redujo un 52%. Treiber M et al. demostraron que este método de cribado redujo el número de casos detectados tardíamente, acortó el tiempo de tratamiento y disminuyó el número de procedimientos quirúrgicos de cadera. [3]

Algunos investigadores han cuestionado los programas de detección universal, discutiendo su papel en el sobrediagnóstico y el tratamiento, así como su rentabilidad y eficacia. [1,2,5,13,14] En un

estudio noruego en el que se analizaron 4245 recién nacidos que se sometieron a pruebas de detección clínicas y ecográficas para la DDC dentro de los primeros tres días de vida, demostraron que la adición de la ecografía universal en la detección clínica de la DDC duplicó la tasa de tratamiento. [3] Roovers y Rosendahl informaron en un estudio retrospectivo que la ecografía universal no disminuye los casos tardíos de DDC y conduce a un tratamiento excesivo innecesario [2] A raíz de estos resultados, varios autores propusieron programas para identificar el momento óptimo para realizar el cribado ecográfico y poder distinguir a los pacientes con DDC que se resolverá espontáneamente de los que no, evitando así tratamientos innecesarios [1,3.] La clave estaría en evitar realizar un cribado ecográfico precoz ya que aumentará la tasa de falsos positivos, pero también evitar un cribado tardío que aumentará la tasa de fracaso terapéutico de los métodos ortésicos conservadores. [1,2,13]

Bialik et al. afirmaron que es posible diferenciar entre aquellos pacientes con DDC que requieren tratamiento de los que experimentarán una resolución espontánea al posponer el inicio del tratamiento. Para lograrlo, estos autores proponen que la ecografía debería realizarse dentro de la ventana de tiempo (entre 4-8 semanas de vida), basándose en la curva de maduración de la articulación de la cadera y la subdivisión de las caderas Graf tipo II en IIa (menores de 3 meses) y IIb (mayores de 3 meses) puede servir para evitar perder el intervalo de tratamiento favorable y prevenir tratamientos innecesarios. [3]

¿Justifican los beneficios de la ecografía universal los costes?

Thaler et al. realizaron un análisis retrospectivo comparando el número y el coste de las intervenciones por displasia de cadera en tres grupos de edad y demostraron que la ecografía universal conlleva unos mayores costes iniciales pero que también provocó una reducción significativa en el

número total y los costes generales de los recién nacidos con DDC sometidos a tratamiento quirúrgico y no quirúrgico. [2,3]

Resultados similares fueron informados por Clegg et al., quienes compararon el coste total de la ejecución de programa de cribado y el gasto del tratamiento de la patología mediante tres métodos de cribado (examen clínico universal solo, examen clínico universal con ecografía selectiva para recién nacidos con factores de riesgo o exploración patológica y cribado ecográfico universal solo); llegaron a la conclusión de que el coste total del manejo de la DDC es comparable para las diferentes políticas de detección. [3]

3.3. Consenso de cribado ecográfico actual

En La Reunión Internacional Interdisciplinaria de Consenso por Ultrasonido sobre la Evaluación de la DDC celebrada en 2018 se acordó que cuando se tienen en cuenta todos los costes a corto y largo plazo, un sistema de detección universal por ultrasonido utilizando la técnica Graf es rentable y reduce los problemas posteriores relacionados con el diagnóstico tardío de la displasia. Ésta fue una revisión conjunta que pedía un "cambio de paradigma" hacia el examen ecográfico universal, afirmando que da como resultado tasas más bajas de presentación tardía, tasas bajas de tratamiento, una tasa más baja de cirugía en la cadera infantil. El resultado dominante de la discusión fue el apoyo a este "cambio de paradigma". [3]

Tras lo descrito anteriormente, nos seguimos preguntando si el cribado ecográfico universal de la DDC conlleva una mayor detección de pacientes y, por tanto, reduce el diagnóstico tardío y el número de tratamientos quirúrgicos en comparación con el cribado clínico y la ecografía selectiva. Para responder a esta pregunta podemos hacer mención a un metanálisis que comparaba en base a diversos estudios las tasas de incidencia de diag-

nóstico tardío o precoz y los casos de DDC tratados con órtesis de aquellos casos que precisaron tratamiento quirúrgico. Esta revisión sistemática encontró que las tasas informadas de detección temprana de DDC y tratamientos no quirúrgicos iniciales son más altas en entornos con detección ultrasonográfica universal en comparación con la detección clínica y los programas de detección ultrasonográfica selectiva. Sin embargo, la incidencia de DDC detectada tardíamente y las tasas de tratamiento quirúrgico no fueron significativamente diferentes entre las diferentes estrategias de detección. [3,5,13] En resumen, el cribado ecográfico universal da como resultado una baja tasa de diagnóstico tardío. Lo que varía entre los estudios de este metanálisis es la medida en que este enfoque supera a la detección selectiva y si éste beneficio adicional se compensa con el coste o la posibilidad de sobrediagnóstico y sobretratamientos innecesarios, con su riesgo concomitante. Algunos creen que aún queda por establecer el grado en que esta tasa reducida de diagnóstico tardío se traduce en una reducción de las secuelas de la displasia en la madurez esquelética. [3,5,13]

4. Caso clínico

Niña de 3 años y 9 meses, primogénita. Parto vaginal instrumentado a las 41 semanas de edad gestacional. Sin incidencias destacables en cribados ecográficos prenatales, salvo oligoamnios y CIR asimétrico. Ha seguido sus controles habituales de niño sano donde la exploración no tenía hallazgos reseñables: Barlow y Ortolani negativos en los primeros 3 meses y sin limitación de la abducción ni asimetrías. A los 3 años y 6 meses comienza con hiperlordosis lumbar y marcha tambaleante o de pato, contractura en flexión de ambas caderas, Galeazzi negativo, y limitación a la flexoabducción de las caderas.

Se realiza radiografía de caderas (Figura X). Tras los resultados, se incluye en lista de espera donde se

propone osteotomía femoral de acortamiento y desrotadora de fémur y osteotomía pélvica tipo Salter



Figura 7. Radiografía anteroposterior de pelvis de la paciente. DDC grado IV de IHDI bilateral.

CONCLUSIONES

En la bibliografía existen trabajos contradictorios que abogan tanto por recomendar el screening universal como por realizar la ecografía sólo en población de riesgo o en pacientes con clínica compatible. Los argumentos a favor del screening universal recogen afirmaciones como que éste detecta todas las DDC presentes al nacimiento y que, de esta forma, el tratamiento se instaura de forma precoz, con menor riesgo de secuelas a largo plazo (I). En cambio, los defensores del cribado selectivo argumentan que el screening universal sobreestima, es decir, genera falsos positivos diagnosticando como displasias aquellos casos que van a evolucionar bien de forma espontánea, exponiendo a estos pacientes a intervenciones inne-

cesarias. [3,4,5,7,13] De hecho, se estima que casi el 90% de los niños con inestabilidad de caderas al nacimiento evolucionan bien en las primeras 8 semanas de vida y que hasta el 96% de los hallazgos ecográficos se resuelven en el primer mes y medio (I). Por tanto, realizar ecografía al nacimiento ayudaría a la detección precoz de las displasias reales, pero también aumenta el riesgo de tratamientos o pruebas diagnósticas innecesarias en pacientes que de otro modo evolucionarían favorablemente en cualquier caso. [3,4,5,13]

Por otra parte, los que defienden el screening en pacientes con factores de riesgo, hacen hincapié en la importancia de la exploración clínica reiterada como método de diagnóstico. Una de las razones por la que se defiende la exploración, se debe a la existencia de displasia de caderas que se desarrolla más allá del periodo neonatal. [1,4] Por tanto, si se realiza un screening al nacimiento, se diagnosticarían displasias de debut neonatal, pero no aquellas que se van a desarrollar a lo largo del primer año de vida, aumentando el diagnóstico tardío. Por lo tanto, es muy importante que los pediatras realicen exploraciones físicas seriadas en cada control del niño sano, poniendo énfasis en realizar la ecografía en aquellos pacientes que presentan factores de riesgo. [7]

Reiteramos que la exploración física durante el primer año de vida es básica para la detección de esta patología ya que este cribado presenta una baja sensibilidad porque no se trata de un cribado poblacional, si no un cribado selectivo que solo se realizará en pacientes que presentes factores de riesgos. Por el contrario, presenta una alta especificidad, es decir, que una ecografía de caderas normal en un niño con factores de riesgo descarta prácticamente la posibilidad de una displasia de cadera al nacimiento, apoyando así su indicación. [7] Como ya hemos definido anteriormente, existen casos de DDC de aparición más tardía, de hecho, se estima que sólo un 10-27% de las displasias tienen factores de riesgo [3,5] y, por tanto, existe un 90-73% de casos de

DDC restante que no serán sometidos a ecografía en los que la exploración física en meses posteriores de vida será fundamental. [7]

Si la exploración es normal, posponer la ecografía en pacientes con factores de riesgo entre las 6-8 semanas de vida podría disminuir el número de ecografías que han de ser repetidas debido a los hallazgos inespecíficos, que en general son signos de inmadurez en caso de aplicación de un cribado selectivo. [3,5]

BIBLIOGRAFÍA

1. Nally AP, Galeano M. Screening and diagnostic recommendations in the developmental dysplasia of the hip. Arch Argent Pediatr. 2021; 119(4): 159-70.
2. Flores Antón B, Ortega Páez E. En lactantes, ¿es más útil la ecografía universal que la selectiva para detectar la displasia de desarrollo de la cadera?. Rev Pediatr Aten Primaria. 2012; 14: 343-50.
3. Han J, Li Y. Progress in screening strategies for neonatal developmental dysplasia of the hip. J Pediatr Orthop. 2022; 9:995949
4. Lovera MP, Llorente Otones L, Rivero Calle I, Lesmes Moltó L, Rodríguez Díaz MR, Rivero Martín MJ. Displasia evolutiva de cadera: controversia sobre el cribado ecográfico universal. Rev Pediatr Aten primaria. 2011; 13:127-34.
5. Paton RW. Screening in Deveopmental Dysplasia oh the Hip (DDH). The Surgeon. 2017;15(5): 290- 6.
6. Seidl T, Chiari C. Status quo Hüftdysplasie-screening. Orthop. 2022;51:853-62
7. Escribo García C, Bachiller Carnicero L, Marín Urueña SI, Montajo Vidente MM, Izquierdo Caballero R, Morales Luengo F, et al. Displasia evolutiva de caderas: más allá del cribado. La exploración, nuestra asignatura pendiente. An Pediatr. 2021;95:240-5.

8. Sinjovich JE. Semiología de la cadera en niños y adolescentes. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol*. 2018; 155-8.
9. Sanches Ruiz-Cabello J. Cribado de la displasia evolutiva de cadera. *Previnfad/PAPPS* [Internet]. 2006. [Consultado Feb 2023]. Disponible en: https://previnfad.aepap.org/sites/default/files/2017-04/previnfad_cadera.pdf (ES LA N)
10. Abril JC, Vara Patudo I, Egea Gámez RM, Montero Díaz M. Displasia del desarrollo de cadera y trastornos ortopédicos del recién nacido. *Pediatr Integral*. 2019; 13(4):176-186.
11. Raimann R, Aguirre D. Displasia del desarrollo de cadera: tamizaje y manejo en el lactante. *Rev Med Clin Condes*. 2021; 32(3): 263-70.
12. CHavoski M, Soltani G, Zargar S, Clayton C, Maradit Kremers H, Rouzrokh P. Diagnostic performance of clinical examination versus ultrasonograph in the detection of developmental displasia of hip: A systematic review and meta-analysis. *Arch Bone Jt Surg*. 2022;10(5):403-12.
13. Kuitunen I, Uiomone MM, Haapanem M, Sund R, Helenius I, Vlle T. Incidence of neonatal developmental displasia of the hip and late detection rates base don screening strategy. *JAMA*. 2022; 5(8):e2227638.
14. Shorter D, Hong T, Osborn DA. Screening programmes for developmental displasia of the hip in newborn infant (Review). *Evid-Baded Child Health*. 2013; 8(1): 11-54.



Gastrosquisis. Propuesta de protocolo de manejo en periodo neonatal

Nazareth Fernández Rosales

Unidad de Neonatología
C.U.Torrecárdenas (Almería)

OBJETIVOS

1. Recordar la definición de la patología, su prevalencia, etiología y criterios diagnósticos.
2. Actualizar conocimientos sobre el manejo prenatal y posnatal del paciente con diagnóstico de gastrosquisis.
3. Conocer la propuesta de protocolo/algorithmo para la unidad.

DEFINICIÓN

La gastrosquisis se define como una malformación de la pared abdominal caracterizada por la protrusión intestinal del abdomen fetal, en la base lateral derecha del cordón umbilical y sin un saco de cobertura. Junto con el onfalocele, se trata de los defectos de pared abdominal más comunes en los fetos y recién nacidos. Su prevalencia varía en función de la región estudiada. Se estima que varía de 1 a 6 casos por cada 10.000 recién nacidos, siendo en Europa de 1.6 por cada 10.000. Cabe destacar según artículos recientes, un aumento de los casos en los últimos 30 años. (1) (2)

Como veremos más adelante la etiología de la gastrosquisis es desconocida, pero en la mayoría de los artículos se recogen factores de riesgo como edad materna (madres jóvenes, menores de 20- 24 años), madre primíparas, un índice de masa corporal materno aumentado, bajo nivel socio económico o consumo de drogas (tabaco, alcohol, cocaína, o marihuana). No existe evidencia de alta calidad de la relación entre el consumo de fármacos y el diagnóstico gastrosquisis, pero se ha informado una posible asociación con la ingesta de aspirina, ibuprofeno y agentes vasoconstrictores (p. ej., pseudoefedrina). Son necesarios más estudios para demostrar dicha asociación (2) (3)

ETIOLOGÍA

Sabemos que la gastrosquisis es una patología que ocurre entre la 5º y 8º semana de vida intrauterina. En este momento se produce una solución de continuidad en la pared el abdomen, saliendo y desarrollándose el intestino fuera de la cavidad abdominal, ganando volumen, peso y capacidad de propulsión intestinal, con agrandamiento del orificio herniario. No se llega a conocer la etiología, pero se postulan varias hipótesis para explicar su patogenia, implicando todas ellas una formación defectuosa o ruptura de la pared del cuerpo en el periodo embrionario, que da lugar a la herniación del intestino. A destacar como posibles etiologías: (2)

- Falta de mesodermo para formarse en la pared del cuerpo.
- Ruptura del amnios alrededor del anillo umbilical.
- Involución anormal de la vena umbilical derecha.
- Interrupción de la arteria vitelina / onfalomesentérica derecha.

Entre un 10 – 25% de los casos de gastrosquisis asocian estenosis o atresia intestinal, consecuencia de una insuficiencia vascular secundaria a la volvulación o compresión del pedículo abdominal. (4) Solo el 10 % de los casos de gastrosquisis están asociados con malformaciones fuera del tracto gastrointestinal a diferencia de otras malformaciones de la pared abdominal como el onfalocele. (5)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PRENATAL

Antes de comenzar con el manejo prenatal debemos plantear sobre la mesa entidades que se incluyen del diagnóstico diferencial de los defectos de pared abdominal como son el onfalocele o el complejo miembro pared entre otras. (2) (6)

- Onfalocele: definido como defecto de la pared abdominal, con herniación del contenido abdominal, que asocia frecuentemente herniación del hígado. La zona de inserción del cordón es el saco umbilical. En general presenta saco membranosos que cubre las vísceras y es frecuente su asociación con otras malformaciones y síndromes.
- Complejo miembro pared (limb body wall complex): enfermedad rara, con una prevalencia de 1 de 14000 a 42000 embarazos. Se caracteriza por un defecto de la pared abdominal originado por la falta de formación de aéreas del tronco y de miembros inferiores, asociado a trastornos disruptivos. Su etiología es desconocida. Las manifestaciones clínicas son variables e incluyen anomalías de miembros y malformaciones viscerales: ausencia de diafragma, anomalías de la columna, atresia intestinal y agenesia renal. Su presentación más severa presenta onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales. Tiene un mal pronóstico por lo que

será fundamental su diagnóstico ecográfico lo antes posible. (2)

- Pentalogía de Cantrell: asociación de cinco defectos congénitos (defectos del corazón, pericardio, diafragma, esternón y la pared abdominal anterior). Tiene una incidencia baja pero su diagnóstico es importante dada su morbilidad asociada.
- La anomalía del tallo corporal fetal (ATCF): También es un síndrome poco frecuente, donde encontramos un defecto anatómico en la pared del abdomen con salida al exterior del contenido intraabdominal asociado a otras malformaciones como cifoescoliosis, deformidades en las extremidades y ausencia o acortamiento del cordón umbilical.
- La extrofia vesical: desarrollo de la vejiga fuera de la cavidad abdominal.

Puesto que el principal diagnostico diferencial de la gastrosquisis es el onfalocele, dejamos a continuación una tabla con las principales diferencias.

Tabla onfalocele vs gastrosquisis

	ONFALOCELE	GASTROSQUISIS
LOCALIZACIÓN	LÍNEA MEDIA (ANILLO UMBILICAL)	PARAUMBILICAL (MÁS FRECUENTE DERECHO)
RECUBRIMIENTO	SI (PERITONEO)	NO
EVICERACIÓN HEPÁTICA	FRECUENTE	RARO
MALFORMACIONES ASOCIADAS	FRECUENTE	RARO
ASOCIACIÓN SINDRÓMICA	FRECUENTE	RARO
LESION INTESTINAL	RARO	FRECUENTE

GASTROSQUISIS SIMPLE VS COMPLEJA

Aunque veremos más adelante las complicaciones, debemos de hacer una diferenciación a la hora de

hablar de los tipos de gastrosquisis. Hasta el 75 % de los casos de gastrosquisis son simples. El 25% restante se denominan complejas y se asocian a atresia intestinal, estenosis, perforación, necrosis,

malrotación y vólvulo intestinal.⁽⁵⁾ La gastrosquisis compleja se asocia por tanto a mayor mortalidad hospitalaria, complicaciones respiratorias, necesidad de ventilación mecánica invasiva, infecciones y complicaciones intestinales (síndrome de intestino corto, obstrucción intestinal, enterocolitis necrosante, necesidad de nutrición parenteral o alimentación por sonda al alta).^{(2-5) (7)}

Los datos ecográficos prenatales sugerentes de gastrosquisis compleja son restricción de crecimiento intrauterino, alteraciones del líquido amniótico, dilatación intestinal (intra o extra abdominal), alteraciones gástricas y alteración en el grosor o la ecogenicidad del intestino.⁽⁴⁾ Encontramos artículos en los que un perímetro abdominal menor de p5 con alteración en la localización de la cámara gástrica se asociaba a una mayor mortalidad, mientras que la presencia de dilatación gástrica se asoció a una mayor necesidad de resección intestinal.⁽⁸⁾

Existe una escala utilizada de manera postnatal, siendo necesaria la visualización de las asas, en la que estima complejidad de la gastrosquisis en función de la presencia de adherencias intestinales, atresia, necrosis y perforación. Según este score, a mayor puntuación y mayor morbilidad.^{(3) (9) (10)} Debemos de tener en cuenta que esta escala tiene cierto componente subjetivo, en base a la experiencia del observador.

MANEJO PRENATAL DE LA GASTROQUISIS

El diagnóstico de la gastrosquisis puede realizarse en el primer trimestre de gestación. Entre los distintos parámetros se deben tener en cuenta el crecimiento del feto, ya que entre el 30- 60% de los pacientes presentan restricción del crecimiento intrauterino. A la hora de valorar el crecimiento fetal debemos de tener en cuenta que de gran parte de las fórmulas utilizadas para

la estimación del peso fetal, el cual se verá alterado en nuestros paciente por la evisceración propia de la gastrosquisis.⁽²⁻³⁾

Las anomalías del líquido amniótico también son frecuentes en los pacientes con diagnóstico de gastrosquisis. Por un lado el oligoamnios es un hallazgo frecuente. Puede estar en relación con la restricción del crecimiento fetal y es un factor de riesgo para la compresión del cordón y sus secuelas. Por otro lado el polihidramnios, aunque menos común, a menudo está causado por atresia intestinal y predice complicaciones intestinales graves en el período neonatal.

Debe de realizarse también la evaluación del intestino tanto intraabdominal como extraabdominal, buscando: dilatación, engrosamiento, edema, tamaño del orificio, diámetro del asa centinela o compresión del cordón (que pudiera dar insuficiencia placentaria). Estos hallazgos no son por sí solos determinantes para la finalización de la gestación, siendo necesario la individualización y vigilancia estrecha del paciente.

Otras anomalías como la presencia de malrotación intestinal, atresia, estenosis o perforaciones, pueden intuirse mediante ecografía en el periodo neonatal, llevándonos al diagnóstico de gastrosquisis compleja. Como hemos mencionado, son raras las anomalías extraintestinales puesto que la asociación de alteraciones cromosómica no se encuentran por encima que el de la población general. Por tanto, el diagnóstico de gastrosquisis aislada no es indicación para realizar pruebas diagnósticas invasivas.⁽²⁾

La vigilancia anteparto dependerá del equipo de obstetricia, aunque según nuestra revisión podemos recomendar las siguientes indicaciones de seguimiento en función del seguimiento biofísico (BPP), volumen de líquido amniótico (AVF) y la cardiotocografía en reposo (NTS).

En ausencia de complicaciones, se recomienda seguimiento semanal a partir de las 32 semanas, continuando posteriormente con controles 2 veces en semanas a partir de las 36 semanas (mayor riesgo de muerte fetal a finales del tercer trimestre con una prevalencia combinada de 4,48 por 100 embarazos con gastrosquisis en general). En caso de dilatación intestinal se recomienda seguimiento semanal precoz, antes de las 32 semanas de gestación. En caso de diagnóstico de restricción del crecimiento intrauterino se recomienda revisión semanal hasta las 28 semanas de gestación, con seguimiento 2 veces en semana a partir de dicha fecha. ⁽²⁾ Estos seguimientos están basados en nuestra revisión, siendo solo una recomendación, puesto que la periodicidad y el seguimiento inicial lo realizará el equipo de obstetricia.

MOMENTO DE PARTO

El parto debería de producirse en un centro con recursos apropiados para el cuidado de estos recién nacidos, ya que los recién nacidos que no requieren traslado para recibir tratamiento presentan mejores resultados. La edad gestacional promedio de parto espontáneo en embarazos con diagnóstico de gastrosquisis está en los 36ª semana de gestación. La decisión de cuando debería inducirse el parto, siendo este un tema complejo, dependerá de: ^(2,3,7)

- La edad gestacional. La mayoría de los estudios actuales han encontrado que el parto prematuro es el predictor más importante de resultados adversos en estos pacientes. Los datos disponibles apoyan evitar el parto prematuro, evitando la morbilidad que el parto prematuro sumaría al diagnóstico de gastrosquisis (ej. sepsis, daño intestinal, necrosis, atresia, perforación o adherencias).
- Hallazgos de ultrasonido. Perfil de crecimiento fetal, volumen líquido amniótico fetal (AFV) y apariencia del intestino fetal.

- Resultados de pruebas fetales. Perfil biofísico (BPP) y la cardiotocografía en reposo (NTS).

Por tanto, el parto en pacientes con gastrosquisis con crecimiento normal, AFV normal y pruebas fetales tranquilizadoras se programará para 38+0 semanas de gestación mientras que el parto antes de las 38+0 semanas se realiza según las indicaciones obstétricas habituales. La detección de flujo inverso o ausente en la arteria umbilical en mayores de 34 semanas o signos de muerte inminente (ausencia o flujo inverso en la arteria umbilical más NTS o BPP alterado) en fetos entre 32 y 34 semanas será indicación de parto pese a la prematuridad. ^(2,3, 7, 11)

VÍA DE PARTO

No se dispone de evidencia de alta calidad, pero las publicaciones actuales recomiendan reservar la cesárea para las indicaciones obstétricas habituales. No se ha demostrado que el trabajo de parto y la ruptura de membranas afecten negativamente el resultado, y no hay evidencia de que el parto por cesárea mejore el resultado en la gastrosquisis no complicada. Algunos cirujanos pediátricos si que recomiendan la cesárea por gastrosquisis con compromiso hepático, especialmente cuando existe una hernia hepática marcada, por el riesgo teórico de distocia y traumatismo. Destacar que puesto que la herniación hepática es un hallazgo relativamente raro, debería plantearse de nuevo el diagnóstico diferencial otras entidades incluidas en los defectos de pared abdominal mencionadas previamente. ^{(2-4) (6)}

PERINATAL INMEDIATO

Lo ideal sería la asistencia en paritorio en un hospital de tercer nivel por parte del equipo de neonatología junto con el cirujano pediátrico, el cual tras estabilización del paciente, podría proceder a la introducción de las asas en la cavidad abdominal o en una bolsa estéril. Desde el punto de vista respiratorio

no está indicada la intubación en paritorio salvo que el estado clínico del paciente lo precise. Durante la reanimación puede y debe utilizarse la bolsa auto-inflable, teniendo en cuenta que dicha maniobra puede dar lugar a distensión abdominal y una mayor evisceración. En casos en los que la evisceración sea muy extensa, habrá que valorar la intubación. Para favorecer la evacuación de aire y evitar la distensión se colocará una sonda nasogástrica.

El neonatólogo o el cirujano procederá a envolver el paquete intestinal en compresa estéril con suero fisiológico tibio. En caso de que el cirujano valore que no puede realizarse el cierre primario, podrá colocarse el dispositivo Alexis, que será utilizado como silo. Es importante la vigilancia durante el traslado a la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN), evitando la compresión de las asas y el compromiso vascular de las mismas. Preferentemente el paciente debe colocarse en decúbito lateral derecho para evitar daños vasculares debido a la torsión del pedículo vascular mesentérico, atando el cordón con seda. Deberemos mantener el calor y minimizar la pérdida insensible de líquidos mediante el uso de cuna térmica. ⁽²⁻³⁾

MANEJO MÉDICO EN UCIN

Los objetivos una vez en la unidad será mantener la normovolemia, la termorregulación, adecuar el soporte respiratorio y la protección del contenido intestinal.

Como hemos mencionado previamente no debe realizarse intubación sistemática de los pacientes, si no que será su situación clínica y los procedimientos a realizar lo que lo determinen el soporte respiratorio. En 2021 se publicó un estudio en el que la reducción de contenido intestinal sin intubación no supuso un incremento de las infecciones, dehiscencia o síndrome compartimental, reduciéndose los días de ventilación mecánica invasiva

y su morbilidad asociada (si se correlaciona con un aumento de casos de obstrucción intestinal). ⁽¹²⁾

Deberá comprobarse la correcta localización de la sonda nasogástrica y será necesaria la colocación un acceso venoso central, epicutáneo preferentemente, evitando dentro de lo posible el acceso umbilical. Con respecto a las necesidades hídricas de estos pacientes, tradicionalmente se sobrentendía que los pacientes con gastrosquisis presentaban un estado de hipovolemia secundario a una mayor pérdida de líquidos a través de las asas expuestas y que por tanto requerían del uso de bolos frecuente y entradas altas de líquidos.

Sin embargo, recientemente se ha demostrado que el exceso de volumen se asocia un aumento de morbimortalidad (días de ventilación mecánica, estancia hospitalaria o bacteriemia) por lo que deberán pautarse entradas con unas necesidades basales aproximadamente de unos 100ml/kg/día buscando un balance hídrico neutro. ⁽³⁻⁴⁾

Se iniciará antibioterapia empírica siguiendo los protocolos de la unidad, en nuestro caso con ampicilina y gentamicina. Los pacientes con gastrosquisis son subsidiarios a un uso prolongado de antibioterapia, lo cual puede incrementar el riesgo de enterocolitis necrotizante (NEC), alteración de la flora o creación de resistencias. No existen muchos artículos específicos sobre el tema, pero hasta el momento se aboga por la retirada del antibiótico pasadas 48 horas en ausencia de datos clínicos sugerentes de sepsis o hemocultivo positivos. ⁽¹³⁾ En casos de cierre diferido, pautaremos como profilaxis 1 dosis previa al cierre quirúrgico y se mantendrá la antibioterapia durante 24 horas en ausencia de signos o datos de infección. En un artículo reciente donde se centran en la antibioterapia en pacientes con defectos de la pared abdominal, encontramos que infecciones preoperatorias no son frecuentes la como pensamos, y que las infecciones del tejido blando tenían una media de

aparición de 14 días, lo cual que apoya la retirada de antibioterapia precoz tras el cierre del defecto. ⁽¹⁴⁾

Una vez se produzca el cierre será necesaria la medición de la presión intrabdominal por métodos indirectos (presión intravesical) con objetivo de identificar datos sugerentes de síndrome compartimental.

MANEJO QUIRÚRGICO

Los objetivos quirúrgicos serán la reducción del contenido herniario, el cierre del defecto abdominal y el evitar síndrome compartimental. ⁽³⁾ Será el cirujano pediátrico quien determine el tipo de cierre encontrando varias alternativas terapéuticas:

- Cierre primario precoz: el cual suele realizarse en las primeras 6 horas. Es posible hasta en el 70% de los casos. Como ventajas esta estrategia protege las asas del daño mecánico, evita el compromiso vascular (por compresión del defecto de la pared abdominal o del silo), permite la introducción nutrición enteral precoz y algunos estudio demuestran menor riesgo de infección de herida quirúrgica. ⁽³⁻⁴⁾ Esta técnica no será posible en casos de intestinos engrosados y dilatados o riesgo de desarrollar síndrome compartimental abdominal (desproporción viscerabdominal).
- Cierre tardío: Consiste en la reducción progresivo del contenido herniario el cual se encuentra en un silo.

Clásicamente se ha abogado por el cierre primario, ya que encontramos que esta técnica se asocia a una introducción más temprana de nutrición enteral, menor estancia UCIN o menos complicaciones infecciosas. Como alternativa, un estudio reciente demuestra que la gastrosquisis simple no presentó mayor tasa de complicación en un cierre con silo

siempre y cuanto la reducción de manera precoz (menor o igual a 5 días). ^{(11) (15)}

- Cierre sin suturas: Técnica en la cual tras la reducción intestinal (primario o tras el uso del silo), el cordón umbilical preservado se coloca sobre el defecto y se asegura con un vendaje adhesivo impermeable al agua. Progresivamente el defecto se contrae circunferencialmente para formar una herida con tejido de granulación, que se epiteliza y crea un ombligo estéticamente casi normal en 4 semanas. Son necesarios más estudios sobre esta técnica, aunque hasta el momento se han publicado muy buenos resultados (tan solo se ha asociado hasta el momento a mayor frecuencia de hernia umbilical). ⁽⁴⁾

MORBIMORTALIDAD

Recordar que las gastrosquisis denominadas complejas presentan una mayor tasa de morbimortalidad. La mortalidad en estos pacientes de ha asociado a bajo peso, malformaciones asociadas, comorbilidades los primeros días o complicaciones respiratorias e infecciosas pasados los 30 días de vida. ^{(2) (16)} Con respecto a las complicaciones destacar:

- Infección de la herida quirúrgica: aunque hacen falta más estudios, aparentemente es más frecuente en pacientes que precisan de silo para la reducción. ⁽³⁾
- Infección acceso venoso y sepsis: principalmente asociado al uso prolongado de catéteres. ⁽³⁻⁴⁾
- Síndrome compartimental: complicación grave y mortal. Presiones intragástricas o intravesicales >20mmHg o de presión venosa central < 4 mmHg han demostrado correlación con disminución de la perfusión de riñones e intestino. ⁽⁶⁾

- Enterocolitis necrotizante: hasta un 5% de estos pacientes pueden presentarlo (siendo este un porcentaje alto en comparación con el resto de recién nacidos con la misma edad gestacional).⁽⁶⁾
- Rotación y volvulación: hasta en un 1% de los casos. Puede estar en relación con la inflamación intestinal y la presencia de adherencias, por lo que debe de plantearse ante cuadros clínicos obstructivos en estos pacientes.⁽⁶⁾
- Síndrome de intestino corto: secundario a daño intestinal que precisa de resección (atresia, NEC, volvulación...⁽¹⁷⁾).
- Daño hepático asociado a nutrición parenteral (NP).⁽⁴⁾⁽⁶⁾
- Hernias y eventraciones.
- Criptorquidia: hasta en el 35% (se postula que no se produce el aumento de la presión intra-abdominal responsable del descenso). Hasta un 50% de los casos se produce un descenso espontáneo el primer año de vida.⁽⁶⁾

MANEJO NUTRICIONAL

En estos pacientes es fundamental el manejo nutricional. No existen muchos estudios sobre el manejo nutricional específico de estos pacientes, pero lo que se ha visto hasta el momento es que la introducción de alimentación temprana (entre lo 5- 10 días tras el cierre siempre y siempre cuando no haya signos de obstrucción, con tránsito presente, disminución del drenaje biliar a través de sonda, ruidos peristálticos presentes...) proporciona beneficios inmunoprotectores para el intestino, disminuyendo los casos de colestasis y sepsis relacionados con infección de catéter venoso central sin que se produzca un incremento en casos de NEC. Siempre que se pueda se debe de utilizar leche materna (o de banco en su defecto) estimulando la succión /pecho cuando la estabilidad clí-

ca del paciente lo permita.⁽¹⁸⁻²⁰⁾ Varios artículos y la últimas tendencias con respecto a la nutrición neonatal encuentran que la aspiración o la medición de los restos biliosos no son útiles como determinantes únicos para iniciar o progresar en la nutrición enteral.^(17, 18)

En uno de los artículos revisados de 2018 se describen como factores de pronósticos para el éxito de la nutrición enteral completa⁽¹¹⁾:

- Sexo femenino.
- Edad gestacional mayor de 36 semanas.
- Cirugía antes de las 10 h de vida (cierre primario).
- Extubación en los primeros 4 días de vida.
- Edad de inicio de nutrición enteral menor de 10 días de vida.

Por tanto las conclusiones desde el punto de vista nutricional que hemos obtenido, y que por tanto deben dirigir nuestra actuación clínica son:^{(8) (10- 11) (18-20)}

- Uso de NP precoz al nacimiento.
- Inicio de nutrición enteral precoz (5- 10 días tras el cierre quirúrgico) siempre y cuando no se objetiven signos de obstrucción (tránsito, ruidos peristálticos, exploración abdominal sin hallazgos patológicos...).
- No retrasar el inicio de NE precoz por la presencia de contenido biliosos, siempre que la evolución sea favorable y no encontremos otros datos sugerentes de obstrucción.
- Siempre que sea posible utilizar leche materna o en su defecto valorar el uso de leche de banco.
- Plantear NE trófica con ascensos de menor volumen los primeros 3-5 días (10ml/kg/día) continuando posteriormente con aumentos de hasta 20-30ml/kg/día.

SEGUIMIENTO

Los avances en el manejo de la gastrosquisis han llevado a una marcada mejora en las tasas de supervivencia. En general los pacientes con gastrosquisis presentan una supervivencia por encima del 90%. Los principales problemas que se describen durante el seguimiento de son ^(2,4 y 6):

- Crecimiento subóptimo, más acentuado en gastrosquisis complejas. Pese a esto se objetiva catch up a los 2 años en la mayoría de los casos.
- Los resultados del desarrollo neurológico de los pacientes con gastrosquisis a los 1 o 2 años de seguimiento son similares a los de los pacientes ingresados de la unidad de cuidados intensivos neonatales no quirúrgicos, con mismo peso y madurez gestacional.
- Capacidades intelectuales y desarrollo neurológico adecuado: se ha descrito una menor capacidad para memoria de trabajo, atención, la inhibición de la respuesta, el funcionamiento ejecutivo, la inteligencia verbal y la habilidades motoras.

Sin embargo cabe destacar que lamentablemente, los estudios de seguimiento de la gastrosquisis son escasos, con muestras de pequeño tamaño y muchos con un seguimiento subóptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beaudoin S., Gastrosquisis, Enciclopedia de Orphanet, Marzo 2020, https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=2368#:~:text=Es%20una%20malformaci%C3%B3n%20de%20a,sin%20un%20saco%20de%20cobertura.
2. Stephenson CD. , Lockwood C.J., MacKenzie A.P. Gastroschisis. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. <https://www.uptodate.com> (Accessed on January 06, 2022.)
3. Al Maawali, A., & Skarsgard, E. D. (2021). The medical and surgical management of gastroschisis. *Early Human Development*, 162, 105459.
4. Haddock, C., & Skarsgard, E. D. (2018). Understanding gastroschisis and its clinical management: where are we?. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*, 12(4), 405-415.
5. Rentea RM, Gupta V. Gastroschisis. 2022 May 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 32491817.
6. Bhat, V., Moront, M., & Bhandari, V. (2020). Gastroschisis: a state-of-the-art review. *Children*, 7(12), 302.
7. Shamshirsaz, A. A., Lee, T. C., Hair, A. B., Erfani, H., Espinoza, J., Shamshirsaz, A. A., ... & Belfort, M. A. (2020). Elective delivery at 34 weeks vs routine obstetric care in fetal gastroschisis: randomized controlled trial.
8. Gilliam, E. A., Vu, K., Rao, P., Krishnaswami, S., Hamilton, N., Azarow, K., ... & Fialkowski, E. A. (2021). Minimizing variance in gastroschisis management leads to earlier full feeds in delayed closure. *Journal of Surgical Research*, 257, 537-544.
9. Gil-Vargas, M., Gutiérrez-Urióstegui, A., Concha-Ramírez, E. P., Miguel-Sardaneta, M. L., Zepeda-Muñoz, E., & Saavedra-Pacheco, M. S. (2021). Utilidad del Gastroschisis Prognostic Score (GPS) para predecir la estancia intrahospitalaria en los recién nacidos Usefulness of Gastroschisis Prognostic Score (GPS) to predict the intrahospital length of stay in newborns. *Rev Hosp Jua Mex*, 88(1), 22-26.
10. Merritt, R. J. (2022). Gastroschisis: Progress and Challenges. *The Journal of Pediatrics*, 243, 8-11
11. Pratheeppanyapat, T., Tepmalai, K., Singha-vejsakul, J., & Khorana, J. (2018). The factors associated with successful early enteral fee-

- ding in gastroschisis. *Pediatric Surgery International*, 34(7), 743-748.
12. Miyata, S., Joharifard, S., Trudeau, M. O. N., Villeneuve, A., Yang, J., & Bouchard, S. (2022). Tu-be or not tu-be? Is routine endotracheal intubation necessary for successful bedside reduction and primary closure of gastroschisis?. *Journal of Pediatric Surgery*, 57(3), 350-355.
 13. Williams, S. L., Leonard, M., Hall, E. S., Perez, J., Wessel, J., & Kingma, P. S. (2018). Evaluation of early onset sepsis, complete blood count, and antibiotic use in gastroschisis. *American journal of perinatology*, 35(04), 385-389.
 14. Ravikumar, C., Mitchell, I. C., & Cantey, J. B. (2020). Antibiotic utilization and infection among infants with abdominal wall defects. *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 39(12), 1116-1120
 15. Hawkins, R. B., Raymond, S. L., Peter, S. D. S., Downard, C. D., Qureshi, F. G., Renaud, E., ... & Islam, S. (2020). Immediate versus silo closure for gastroschisis: results of a large multicenter study. *Journal of pediatric surgery*, 55(7), 1280-1285.
 16. Herrera-Tasiguano, A., Páez, M. J., Figueroa, K., Arturo, L., & Vasco-Morales, S. (2020). Características perinatales asociadas a mortalidad y peso en pacientes con Onfalocele y Gastrosquisis.
 17. Alves, F. M. D. S., Miranda, M. E., Aguiar, M. J. B. D., & Viana, M. C. F. B. (2016). Nutritional management and postoperative prognosis of newborns submitted to primary surgical repair of gastroschisis. *Jornal de Pediatria*, 92, 268-275.
 18. Hobson, D., Spence, K., Trivedi, A., & Thomas, G. (2019). Differences in attitudes to feeding post repair of Gastroschisis and development of a standardized feeding protocol. *BMC pediatrics*, 19(1), 1-8.
 19. Raduma OS, Jehangir S, Karpelowsky J. The effect of standardized feeding protocol on early outcome following gastroschisis repair: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2021 Oct;56(10):1776-1784. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.05.022. Epub 2021 Jun 8. PMID: 34193345.
 20. Utria, A. F., Wong, M., Faino, A., Jacobson, E., & Javid, P. J. (2022). The role of feeding advancement strategy on length of stay and hospital costs in newborns with gastroschisis. *Journal of Pediatric Surgery*, 57(3), 356-359.



Manejo en Urgencias de la hematuria infantil

Paula del Santo Fernández,
Raquel González Villén,
María Amelia Gómez Llorente

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario
Virgen de las Nieves, Granada.

RESUMEN

La hematuria es un motivo de consulta relativamente frecuente en la edad pediátrica y puede ocasionar gran ansiedad tanto al niño como a su entorno familiar. Nuestro principal objetivo en Urgencias debe ser, por una parte, confirmar la existencia de hematíes en la orina pues existen diversas causas que pueden dar lugar a falsas hematurias, y por otra parte orientar el origen y la posible etiología de dicha hematuria pues la actitud adoptada en cada caso diferirá en función de ello.

PALABRAS CLAVE

Causa. Hematuria. Pediatría. Proteinuria. Urgencias.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La hematuria se define por la presencia anormal de hematíes en la orina, lo cual puede ser valorable a simple vista (hematuria macroscópica) o bien tras el análisis de la orina bajo el microscopio (hematuria microscópica) [1]. Si bien, es importante tener en cuenta que, en los niños, la presencia en orina de menos de 5 hematíes es normal, así pues, tener indicios de hematuria en la tira reactiva de orina (TRO) no es patológico [2].

Existen múltiples criterios para clasificarla, siendo los más importantes [1,2,3]:

- Según su cuantía:
 - MACROSCÓPICA:
 - Es necesaria la existencia de al menos 1 ml de sangre por 1L de orina.
 - > 5000 hematíes por microlitro.
 - MICROSCÓPICA: clínicamente significativa si está presente en 3 muestras consecutivas y separadas entre ellas de 2-4 semanas:

- >5 hematíes por campo (objetivo de 400 aumentos) en orina fresca centrifugada.
- >5 hematíes / mm³ en orina fresca no centrifugada.

- Según su origen:
 - GLOMERULAR: originada en el propio glomérulo renal.
 - EXTRAGLOMERULAR: proviene de fuera del glomérulo, ya sea del riñón (intrarrenal) o de la vía urinaria (extrarrenal).
- Según su duración:
 - TRANSITORIA: en una muestra aislada o en un periodo inferior a 6 meses.
 - PERSISTENTE: > 6 meses desde la primera determinación.
- Según el momento de aparición durante la micción:
 - INICIAL: origen uretral.
 - TERMINAL: origen próximo al cuello vesical.
 - TOTAL: origen en tracto urinario superior, riñón o vejiga.
- Según su sintomatología:
 - SINTOMÁTICA: acompañada de síntomas derivados de una enfermedad sistémica o nefrourológica.
 - ASINTOMÁTICA.

En términos generales, se trata de un motivo de consulta relativamente frecuente en la edad pediátrica que puede llegar a generar gran ansiedad tanto al niño como a la familia [4].

Los objetivos de esta revisión bibliográfica son por una parte conocer las principales causas de hematuria en la edad pediátrica, las distintas formas de

clasificarla y, por otra parte, destacar los pasos a seguir desde urgencias para poder diagnosticarla adecuadamente, así como, nuestra actitud a seguir en función de nuestra sospecha diagnóstica y etiológica.

DESARROLLO

Las principales causas de hematuria en Pediatría son las infecciones del tracto urinario, los traumatismos y la hipercalciuria, si bien, cabe destacar que hasta en un 30% de las ocasiones, no es posible identificar su causa [3,5,6].

Desde un punto de vista teórico, la forma más habitual de diferenciar las diversas etiologías de la hematuria es teniendo en cuenta si se trata de una hematuria de origen glomerular o extraglomerular.

Las causas de hematuria glomerular se clasifican en infecciosas, primarias, sistémicas o con incidencia familiar, mientras que las causas de hematuria extraglomerular se agrupan en situaciones de origen renal o de origen extrarrenal. Las principales causas de hematuria según su origen son [3]:

- Hematuria glomerular: nefropatía por IgA.
- Hematuria extraglomerular: infección urinaria e hipercalciuria idiopática.

Si tenemos en cuenta su aspecto, las principales causas varían [3]:

- Macroscópica: infecciones del tracto urinario, irritación del área perineal y traumatismos.
- Microscópica:
 - Persistente: hipercalciuria, glomerulopatías, síndrome del cascanueces.
 - Transitoria: fiebre, ejercicio físico, traumatismos, infecciones del tracto urinario.

La actuación en Urgencias ante todo niño en el que sospechemos hematuria ha de centrarse en tres aspectos fundamentales: detectarla, confirmarla y

valorar su posible origen glomerular o extraglomerular [3,7].

Podemos estar ante dos situaciones, bien un paciente que acude a urgencias por presentar orinas visiblemente hematóricas o bien un paciente que tras realizar una tira reactiva de orina presenta un resultado positivo para hematuria.

Es importante destacar que no toda orina coloreada traduce una situación de hematuria ya que existen causas que dan lugar a falsas hematurias, las cuales debemos descartar como por ejemplo la mioglobinuria, hemoglobinuria, la ingesta de ciertos alimentos como la remolacha, el consumo de determinados fármacos como el ibuprofeno, la rifampicina, entre otras muchas [3,7].

En cualquier caso, ante toda sospecha de hematuria infantil la primera prueba a realizar es una tira reactiva de orina, la cual constituye el método de screening de elección con una sensibilidad del 91-100% y una especificidad del 65-99% [3]. Tras un resultado positivo de la misma, siempre se ha de confirmar con el estudio microscópico del sedimento urinario, pues la tira reactiva de orina también presenta sus limitaciones y puede dar lugar a falsos positivos [2,3].

Para mejorar el rendimiento de las pruebas, las características de la muestra de orina ideal serían las siguientes [8]:

- Recién emitida: para prevenir la lisis de los hematíes.
- Primera orina de la mañana: debido a la mejor conservación de los hematíes en orinas ácidas y concentradas.
- Orina recogida por micción media: con el fin de evitar la contaminación de la muestra.
- No realizar ejercicio físico en las 48 horas previas a la recogida.
- Evitar el cateterismo vesical.
- No tardar >1 hora en analizar la muestra mientras está a temperatura ambiente.

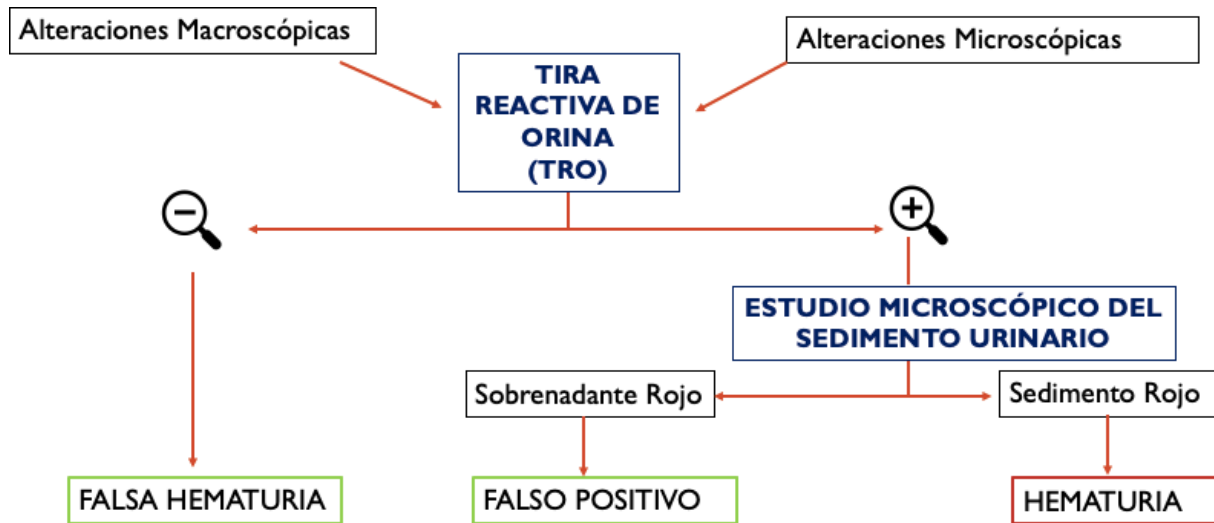


Figura 1. Diagrama de flujo sobre la actitud inicial a seguir ante la sospecha de hematuria.

Una vez confirmada la hematuria tras el estudio microscópico del sedimento urinario, podemos valorar la posibilidad de que se trate de una hematuria de origen glomerular o extraglomerular gracias a

diversos hallazgos obtenidos tanto de la anamnesis y de la exploración física del paciente como del análisis de la orina, reflejados estos últimos en la siguiente tabla [3,8].

PARÁMETROS	GLOMERULAR	EXTRAGLOMERULAR
Coloración (si macroscópica)	Pardo oscura, verdosa-marrón	Roja, rosada
Coágulos	Ausentes	A veces presentes
Cilindros hemáticos	Generalmente presentes	Ausentes
Morfología de los hematíes	Dismórficos (>80%)	Eumórficos o dismórficos (<20%)
Acantocitos	>5%	<5%
Índices eritrocitarios	VCM<60-70 fl, ADE elevada, VCM _O /VCMs <1	VCM y ADE similares a hematíes circulantes VCM _O /VCMs >1
Proteinuria	Variable (>100-500 mg/dl)	Leve (<100 mg/dl)
Datos clínicos	Indolora. Uniforme durante la micción	A veces acompañada de síndrome miccional. No siempre uniforme.

Tabla 1. Diferencias entre la hematuria glomerular y extraglomerular.

ADE: amplitud de distribución eritrocitaria. VCM: volumen corpuscular medio. VCM_O: volumen corpuscular medio en orina. VCMs: volumen corpuscular medio en sangre.

El diagnóstico se basa en tres pilares fundamentales: la historia clínica, la exploración física y las pruebas complementarias orientadas según la sospecha diagnóstica.

En cuanto a las anamnesis, es importante preguntar sobre sintomatología sistémica o miccional acompañante, procesos infecciosos pasados o concomitantes, ejercicio físico o traumatismos previos, ingesta de fármacos, así como antecedentes familiares de hematuria o patología renal, entre otros aspectos [3,4,9,11].

La exploración física ha de ser sistemática y debemos prestar especial atención a determinadas constantes como la tensión arterial y el volumen de diuresis, con el fin de descartar un posible síndrome nefrítico, así como a otros hallazgos clínicos que nos pueden orientar sobre la etiología como la presencia de edemas, exantemas, masas abdominales, etc [2,3,8,11].

Respecto a las pruebas complementarias, estas han de solicitarse en base a la sospecha diagnóstica principal con el fin de evitar realizar exámenes complementarios innecesarios [3,4,8,11].

Así pues, los estudios indicados serán los siguientes:

- Ante sospecha de hematuria glomerular, realizaremos:
 - Hemograma y reactantes de fase aguda.
 - Bioquímica con ionograma y función renal.
 - Cuantificación de la proteinuria mediante el cociente Pro/Cro o proteinuria en orina de 24 horas.
 - Estudio inmunológico: anticuerpos anti-DNA, antinucleares, antimembrana basal, ANCA, ASLO, C3, C4, CH50, inmunoglobulinas.
 - Serología de VHB, VHC, VIH, CMV, VEB.

- Frotis faríngeo.

- Ante sospecha de hematuria extraglomerular, solicitaremos:

- Urocultivo si en la tira reactiva de orina se detectan leucocitos y nitritos, lo cual es sugerente de ITU.

- Cultivo para adenovirus si el urocultivo es negativo para descartar la ITU causada por este virus.

- Cuantificación urinaria de calcio mediante el índice Cao/Cro o la calciuria en orina de 24 horas.

- Estudio metabólico del riesgo litógeno en casos seleccionados.

Como prueba de imagen, la ecografía abdominal será la de elección por su inocuidad y su fácil acceso. Esta se llevará a cabo cuando sospechemos malformaciones del sistema urinario o enfermedades renales de origen extraglomerular. En relación a la biopsia renal, está cada vez más limitada a casos muy seleccionados y su indicación siempre ha de individualizarse [3,8].

Finalmente, tras seguir los pasos previamente descritos debemos ser capaces de identificar cuatro situaciones clínicas fundamentales y conocer su manejo [2, 3, 4, 7, 10-13]:

- 1. Hematuria microscópica aislada asintomática:** forma de presentación clínica más frecuente. En este caso, debemos remitir al paciente a Atención primaria para valorar la persistencia de la hematuria en 2 muestras obtenidas con un intervalo de 2 a 4 semanas.
 - a. Si se confirma: realizar urocultivo. Si es positivo, tratar. Si es negativo y el paciente está asintomático, efectuar seguimiento trimestral.
 - b. Si no se confirma: no serán necesarias más pruebas ni seguimiento.

Es importante, destacar que esta situación clínica se consideraba una entidad benigna hace unos años, sin embargo, estudios recientes que han realizado un seguimiento a largo plazo de los pacientes, señalan que no es tan inocua como parecía, ya que estos pacientes tienen más riesgo de presentar a largo plazo otras alteraciones de la función renal.

2. Hematuria microscópica asintomática con proteinuria: deberemos cuantificar la proteinuria.

- a. Si es significativa, remitir a Atención Primaria para control mediante 2-3 muestras en las siguientes semanas y en caso de que se confirme, derivar a Nefrología pediátrica.
- b. Si no es significativa, remitir a Atención Primaria y repetir la cuantificación en 2-3 semanas. Si se ha resuelto, no son necesarios más estudios. En caso de que persista, se derivará a Nefrología pediátrica.

3. Hematuria microscópica sintomática: en este caso nuestra actuación va a estar determinada por la situación clínica del paciente y así como por los síntomas y signos acompañantes, los cuales pueden ser inespecíficos, de origen extrarrenal o relacionados con una posible enfermedad renal subyacente.

4. Hematuria macroscópica: esta requerirá ingreso si se acompaña de oliguria, hipertensión arterial, rotura urinaria, dolor severo difícil de controlar o persistencia de la hematuria. Si no presenta los síntomas previos, es de origen glomerular y/o no se alcanza el diagnóstico deberá derivarse a Nefrología pediátrica.

CONCLUSIONES

1. La hematuria es un motivo de consulta relativamente frecuente en la edad pediátrica y puede llegar a ocasionar gran ansiedad tanto al niño como a la familia.

2. Toda tira reactiva positiva y sospecha de hematuria han de confirmarse con el estudio microscópico del sedimento urinario.
3. En urgencias es fundamental diferenciar si se trata de una hematuria de origen glomerular o extraglomerular teniendo en cuenta la forma de presentación y el estudio básico urinario.
4. Las principales causas de hematuria en la infancia son la infección urinaria, los traumatismos y la hipercalcemia.
5. Para una adecuada aproximación diagnóstica es clave realizar una anamnesis completa y una exploración física prestando atención a los posibles datos de alarma.
6. La asociación de hematuria y proteinuria aumenta el riesgo de padecer una enfermedad renal subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vara Martín J, Hidalgo-Barquero del Rosal E, García Blanco JM. Diagnóstico de la hematuria. *Protoc diagn ter pediatr*. 2008. ISSN 2171-8172.
2. Cara G, Peña A. Hematuria. *An Pediatric Contin*. 2009;7 [2]: 61-9.
3. Carrasco Hidalgo-Barquero M, de Cea Crespo JM. Hematuria. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:61-79. ISSN 2171-8172.
4. García Herrero MA. Enfoque práctico de la hematuria en Urgencias. *Revista Urgencias en Pediatría*, Vol 7, Num. 1. En: seup.org [Consultado el 8/12/2022]. ISSN 16965752. Disponible en https://seup.org/pdf_public/revistas/vol7_n1.pdf.
5. Pade KH, Liu DR. An evidence-based approach to the management of hematuria in children in the emergency department. *Pediatr Emerg Med Pract*. 2014 Sep;11[9]:1-13. PMID 25296518.

6. Kincaid-Smith P, Fairley K. The investigation of hematuria. *Semin Nephrol.* 2005 May;25[3]:127-35. DOI: 10.1016/j.semnephrol.2005.01.002.
7. Ordóñez Álvarez FA. Hematuria, proteinuria: actitud diagnóstica. *Pediatr Integral.* 2017;XXI [8]: 518-528.
8. Rodrigo MD, Gómez C, Monge M. Hematuria. Aproximación diagnóstica. *An Pediatr Contin.* 2011;9[1]:48-54.
9. Gillion O. Evaluation of gross hematuria in children. En: UpToDate [en línea] [consultado el 10/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-gross-hematuria-in-children>.
10. Quigley R. Evaluation of hematuria and proteinuria: how should a pediatrician proceed? *Curr Opin Pediatr.* 2008; 20:140-4. DOI: 10.1097/MOP.0b013e3282f55f6c.
11. Tauler MC. Hematuria: orientación diagnóstico-terapéutica. *Pediatr Integral* 2005; IX [5]:337-348.
12. Vivante, et al. Persistent asymptomatic isolated microscopic hematuria in Israeli adolescents and young adults and risk for end-stage renal disease. *JAMA* 2011 Aug 17;306[7]:729-36. DOI: 10.1001/jama.2011.1141.
13. Diven SC, Travis LB. A practical primary care approach to hematuria in children. *Pediatr Nephrol.* 2000;14:65-72. DOI: 10.1007/s004670050017.




SPAO

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
DE ANDALUCÍA ORIENTAL

<https://www.spao.es/publicaciones/boletin-spao>