

Sábado, 9 de junio (17:15 - 18:45)

CIRUGÍA

Sala 122 (Planta 1)

876

17:15

**DISTRACCIÓN MANDIBULAR NEONATAL INTERNA Y REABSORBIBLE COMO TRATAMIENTO DEL DISTRÉS RESPIRATORIO EN LA SECUENCIA PIERRE ROBIN**

Francisco José Parri Ferrándis, Marta Olivares Muñoz, Rosalía Carrasco Torrents, María Elena Muñoz Fernández  
Servicio de Cirugía del Hospital Sant Joan de Déu-Clinic, Universidad de Barcelona.

**Introducción:** La secuencia Pierre Robin (SPR) es una malformación congénita que asocia microretrognatia, glosoptosis, fisura palatina y obstrucción alta de la vía aérea. Se acompaña de dificultad respiratoria en 1/3 de los casos, lo que obliga a medidas urgentes. En el 80% con distrés respiratorio grave, las medidas posturales o la intubación nasofaríngea son suficientes. En un 20% se necesitan medidas invasivas como traqueostomía, fijación lingual y distracción mandibular (DM). La DM neonatal bilateral se ha realizado hasta hoy con distractores externos. Hemos utilizado por primera vez un sistema de distracción mandibular interno y reabsorbible.

**Material y métodos:** Varón con SPR que presenta desaturaciones continuas espontáneas y alimentación con SNG, al que se realizó intubación nasofaríngea. Tras el fracaso de medidas conservadoras, se decidió DM mediante osteotomía mandibular bilateral y colocación de distractores bilaterales internos con material reabsorbible. Los distractores se colocaron a través de 2 incisiones submandibulares con salida del eje a nivel retroauricular. Este procedimiento está dificultado por el tamaño mandibular y la necesaria precisión de la osteotomía y la alineación de la osteosíntesis. Se realizó distracción al ritmo de 1 mm/día y se pudo extubar al 5º día. Alta al 10º día sin dificultad respiratoria y alimentación por boca. Tras 25 días de distracción se ha logrado un avance mandibular de 2 cm.

**Discusión:** En nuestro caso, la DM interna bilateral ha conseguido la resolución de los problemas respiratorios. El avance mandibular arrastra la musculatura del suelo de la boca y aumenta el espacio faríngeo. La normalización respiratoria ha permitido la normalización alimentaria.

**Conclusiones:** En SPR seleccionados, la DM es una buena solución que abre la vía aérea. Se reserva cuando falla la fijación lingual o cuando la obstrucción persiste en la base de la lengua. Frente a los problemas potenciales de la DM como cicatrices faciales, riesgo de lesiones nerviosas y dentarias y alteración en el crecimiento mandibular, se asegura la vía aérea y aporta un beneficio estético a la microretrognatia. La distracción interna disminuye el riesgo de movilidad y extrusión de los fijadores externos y al utilizar un material reabsorbible se evita una nueva cirugía.

877

17:22

**NEOVAGINA CON INTESTINO: NUESTRA SERIE DE 12 CASOS**

Esther Molina Hernando, Agustín del Cañizo López, María Fanjul Gómez, Ana Laín Fernández, Alberto Parente Hernández, Noela Carrera Guermeur, María Desamparados Rodríguez Sánchez, Julio Cerdá Berrocal, Juan Vázquez Estévez  
Servicio de Cirugía Pediátrica y Servicio de Pediatría del Hospital Infantil Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** La ausencia o hipoplasia vaginal puede aparecer aislada, asociada a genitales ambiguos, o como variante anatómica en un síndrome de la cloaca. El objetivo fundamental en la creación de una nueva vagina es: conseguir un buen resultado estético, cumplir criterios funcionales (elasticidad, sensibilidad, inclinación fisiológica) y mejorar la calidad de vida de las pacientes evitando el uso de moldes y minimizando la morbilidad de las zonas donantes. En este trabajo presentamos nuestra experiencia en la realización de neovaginas con intestino.

**Material y métodos:** Analizamos el historial clínico de 12 pacientes tratadas quirúrgicamente en los últimos diez años. Diferenciamos dos grupos según la edad, el diagnóstico y el tipo de cirugía: 1. un primer grupo de 6 pacientes presentan síndrome de insensibilidad a los andrógenos (3), síndrome de Rokitansky (2) y disgenesia gonadal mixta (1). Este grupo de pacientes fueron intervenidas en la adolescencia con una media de edad de 19 años (15-20 años), realizándoles una neovagina con sigma; 2. un segundo grupo de 6 pacientes con cloaca (3), extrofia de cloaca (2) e hiperplasia suprarrenal congénita (1). Este grupo fue intervenido precozmente con una edad media de dos años (4 meses-11 años). El segmento intestinal utilizado como neovagina fue sigma (3), ileon (2) y recto (1), y se realizó durante la cirugía correctora de su malformación congénita.

**Resultados:** Dos pacientes han presentado obstrucción intestinal en el postoperatorio inmediato. Cuatro pacientes han requerido extirpación de un pequeño prolapso vaginal, y tres han necesitado dilataciones vaginales transitorias por estenosis del introito. La evolución a largo plazo ha sido favorable con un excelente aspecto estético. De las 6 pacientes mayores de 15 años, 4 refieren relaciones sexuales plenamente satisfactorias.

**Conclusiones:** Creemos que la neovagina con sigma es en la actualidad la mejor opción en pacientes con ausencia o hipoplasia vaginal. Las ventajas son la posibilidad de cirugía precoz y en un solo tiempo, una neovagina de dimensiones y lubricación adecuadas sin necesidad de dilataciones ni moldes, un aspecto estético excelente, y unas relaciones sexuales satisfactorias.

878

**PLASTIA CUTÁNEA EN VQZ PARA LA CREACIÓN DE ESTOMAS CATETERIZABLES CONTINENTES**

Daniel Cabezalí Barbancho, Andrés Gómez Fraile, María López Díaz, Raquel Tejedor Sánchez, Francisco López Vázquez, Adolfo Aransay Bramtot

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** Los pacientes pediátricos precisan en ocasiones de estomas cateterizables continentes para efectuar sondajes periódicos. Su elaboración según la plastia VQZ ha demostrado una disminución de complicaciones como la estenosis y el prolapso de la mucosa estomal. Mostramos nuestra experiencia en la configuración de estos estomas según dicha técnica.

**Métodos:** Se ha llevado a cabo un estudio retrospectivo descriptivo de los pacientes en los que se ha creado un estoma continente según la plastia VQZ en el período comprendido entre 2002-2006. Han sido analizados los siguientes parámetros: sexo, edad, etiología de la necesidad del estoma, localización, complicaciones, resultado y tiempo de seguimiento.

**Resultados:** Hemos realizado este tipo de estoma en 6 pacientes (4 niñas y 2 niños). La edad media en el momento del tratamiento fue de 10 años y 2 meses. La etiología del estoma cateterizable fue extrofia vesical (dos casos), mielomeningocele, extrofia de cloaca, enfermedad mitocondrial y neurofibromatosis tipo I. En cuatro pacientes (66,7%) se efectuó cierre del cuello vesical y en dos casos (33,3%) una enterocistoplastia. El estoma se elaboró con apéndice en cuatro pacientes (66,7%) y con un segmento de ileon en dos (33,3%). El estoma se localizó en fosa iliaca derecha en cinco ocasiones (83,3%) y en ombligo en una. Los pacientes están actualmente empleando el estoma para realización de cateterismo limpio intermitente sin haber presentado ninguna complicación con un tiempo de seguimiento medio de 2 años y 6 meses.

**Conclusiones:** La configuración del estoma cateterizable con un túnel cutáneo disminuye el número de complicaciones y ofrece unos buenos resultados estéticos y funcionales. La plastia en VQZ sirve de base para la elaboración de este tipo de estomas, pudiendo adaptar la técnica en función de cada caso.

879

**ESTADO ACTUAL DE LA RECONSTRUCCIÓN DEL PABELLÓN AURICULAR EN LA MICROTIA. SEIS AÑOS DE EXPERIENCIA**

Francisco José Parri Ferrándis, Freud Cáceres Aucatoma, Marta Olivares Muñoz, María Elena Muñoz Fernández, Rosalía Carrasco Torrents, Lluís Morales Fochs

Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Sant Joan de Deu-Clinic de la Universidad de Barcelona.

**Introducción:** La microtia es una malformación congénita hipoplásica del pabellón auricular. Se puede presentar de forma aislada o formando parte de las malformaciones hemifaciales o síndromes que agrupamos bajo el nombre de microsomias laterofaciales (MLF). Su corrección quirúrgica es compleja y no exenta de complicaciones y en la actualidad se realiza en dos etapas: 1) creación del esqueleto auricular con cartílago costal y ubicación en su lugar definitivo y 2) eleva-

17:29

ción y proyección del injerto con creación de un surco retroauricular.

**Material y metodos:** Desde que en 2000 formamos la Unidad de Tratamiento de la Microtia hemos controlado a 76 pacientes (31 M, 45 H). Veinticinco pacientes ya han sido intervenidos, 4 por otros equipos o antes de 2000 y 21 pacientes por nuestra unidad. Cincuenta y cinco están pendientes de cirugía, la mayoría a la espera de alcanzar la edad óptima. Cuarenta son formas aisladas y 36 sindrómicas (8 casos de bilateralidad), formando parte de las diferentes formas de MLF. El primer procedimiento lo realizamos a partir de los 9 años de edad (cuando el crecimiento auricular alcanza el 90% del tamaño definitivo) y una talla superior a 135 cm (para que el cartílago costal tenga tamaño suficiente). El segundo tiempo se realiza un año después.

**Resultados:** Los resultados finales tienen una valoración subjetiva pero el grado de satisfacción de los pacientes supera el 75 % y el del equipo el 50%. Con el paso de los años el resultado medio es mejor. Hemos tenido complicaciones reversibles (infección o extrusión parcial) en un 25% de los casos, sin pérdida de ningún injerto.

**Conclusiones:** Se trata de una serie de procedimientos quirúrgicos con un objetivo principalmente estético y psicológico. Sólo un resultado final medio claramente superior al estado inicial justifica iniciar el tratamiento. Es preferible que existan pocas unidades, que agrupen la mayor experiencia posible y que tengan el soporte de equipos de prestigio mundial.

880

**NEUROCRISTOPATÍAS Y ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRÜNG**

Julián Lara Herguedas, José L. Alonso Calderón, Verónica Cantarín Extremera

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

**Introducción:** Las neurocristopatías son un grupo de procesos que derivan de un defecto de crecimiento, diferenciación y/o migración de las células de la cresta neural. En este sentido la enfermedad de Hirschsprüng es consecuencia de un defecto en la migración de las células de la cresta neural hacia el tubo digestivo distal y, por tanto, considerado una neurocristopatía. Sin embargo, este término abarca otros desórdenes en relación con el desarrollo de la cresta neural.

**Material y metodos:** Dentro de nuestra casuística de pacientes con enfermedad de Hirschsprüng encontramos 4 pacientes que pueden incluirse dentro del diagnóstico de neurocristopatías. Dos pacientes presentan aganglionismo cólico congénito junto con otros defectos neurosensoriales. Uno de ellos presenta hipoacusia sin otros síntomas acompañantes y el otro presenta sordera congénita bilateral y alteraciones pigmentarias en pelo y ojos, de forma similar al síndrome de Waanderburg. Otro paciente presenta megacolon agangliónico congénito y síndrome de hipoventilación central congénita (curso Ondine), que conforma el síndrome de Haddad. El cuarto paciente ha presentado enfermedad de Hirschsprüng y ganglioneuroblastoma. Todos los pacientes han sido tratados quirúrgicamente de megacolon agangliónico congénito. En todos ellos la evolución clínica posterior ha sido satisfactoria, incluido el paciente con ganglioneuroblastoma; sin embargo el paciente con Ondine falleció por fallo ventilatorio.

17:43

17:36

**Conclusiones:** 1) La combinación de enfermedad de Hirschsprüng e hipoventilación alveolar central congénita o síndrome de Haddad es muy poco frecuente, con una mortalidad elevada por su problema ventilatorio. 2) La asociación de enfermedad de Hirschsprüng junto con defectos neurosensoriales (sordera, hipoacusia, retraso psicomotor) y alteraciones pigmentarias o síndrome de Waarderburg también es poco frecuente y puede confirmarse mediante estudio genético. 3) Es posible encontrar la enfermedad de Hirschsprüng asociada a ganglioneuroma o neuroblastoma y a otros tumores del sistema APUD.

## 881 17:50 INTERVENCIÓN DE KASAI POR VÍA LAPAROSCÓPICA: PRESENTE Y FUTURO DEL TRATAMIENTO DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES

Juan José Vila Carbó, Lidia Ayuso González, Javier Lluna González, Alfredo Marco Macián, Esperanza Hernández  
Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Materno-Infantil La Fe, Valencia.

**Antecedentes y objetivos:** La operación de Kasai ha demostrado su eficacia en el tratamiento de los pacientes con AVB. El abordaje laparoscópico de esta técnica es un nuevo desafío al que ahora nos enfrentamos con las potenciales ventajas que la cirugía mínimamente invasiva puede ofrecer a estos pacientes. Esta comunicación tiene por objeto presentar la técnica utilizada y los resultados obtenidos con la operación de Kasai laparoscópica en cuatro pacientes afectados de AVB.

**Pacientes y método:** Cuatro pacientes consecutivos, edad media 58 días (rango 40-64), tres niños y una niña. A todos ellos se les aplicó el protocolo de manejo pre y postoperatorio de la AVB, que incluye profilaxis antibiótica y tratamiento colerético entre otras medidas. El abordaje laparoscópico se realizó mediante tres puertos de 5 mm con instrumental de 5 y 3 mm, y se utilizó el mismo procedimiento técnico en todos los casos excepto en un paciente que presentaba *situs inversus* completo y que obligó a modificar ligeramente el procedimiento.

**Resultados:** En todos los pacientes se realizó el procedimiento laparoscópico sin necesidad de conversión. El tiempo medio operatorio fue de 3 horas y 40 minutos (rango entre 5:30 y 3:10). No se registraron complicaciones intraoperatorias y todos los pacientes evolucionaron satisfactoriamente a excepción del paciente con *situs inversus*, que sufrió una volvulación de intestino medio al 9º día del postoperatorio que obligó a una amplia resección intestinal. En todos los pacientes, excepto en este último, se consiguió el reestablecimiento del flujo biliar y la desaparición de la colestasis clínica y analítica. La estancia media postoperatoria fue de 10 días (rango 9-11).

**Conclusiones:** La aplicación de la cirugía mínimamente invasiva en la AVB, además de las indudables ventajas que ofrece frente a la cirugía convencional (menor agresión quirúrgica, mayor rapidez en la recuperación postoperatoria, etc.), permite una mejor visión del porta hepatis sin necesidad de movilización hepática y ofrece unos resultados preliminares similares o incluso superiores a la cirugía convencional. Queda pendiente demostrar en un futuro si este tipo de cirugía supondrá un beneficio en el caso de necesidad de trasplante hepático.

## 882 17:57 COMPLICACIONES Y EXPERIENCIA DE 10 AÑOS DE VÁLVULAS DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL

María Elena Molina Vázquez, Ana Lema Carril, María García Palacios, Iván Somoza Argibay, Manuel Tellado, José Ríos Tallón, Ernesto Pais Piñeiro, Teresa Dargallo Carbonell, Diego Vela Nieto  
Servicio de Cirugía Pediátrica del Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo, A Coruña.

**Introducción:** Las válvulas ventrículo-peitoneales constituyen la forma de derivación más utilizada en niños con hidrocefalia obstructiva neonatal. Este sistema no está exento de complicaciones a pesar de su evidente beneficio. Realizaremos un análisis de los pacientes portadores de válvula según su causa de colocación, tipo de dispositivo y complicaciones.

**Material y métodos:** 82 niños entre 0 y 15 años ingresaron en nuestro hospital por hidrocefalia para colocación o por complicaciones del sistema de derivación. Rango de seguimiento entre 1 mes y 15 años. Separamos nuestros pacientes según causa de hidrocefalia y tipo de válvula colocada, programable (medtronic)/no programable (orbis sigma), analizando sus complicaciones.

**Resultados:** De los pacientes revisados encontramos un 60% de válvulas no programables estudiadas y un 40% de programables. La causa principal de colocación fue la HIV, siguiéndola en frecuencia el síndrome de Dandy-Walker. El exceso de proteínas en LCR se relaciona con la incidencia de complicaciones obstructivas. No se encontraron diferencias significativas entre los diferentes tipos valvulares respecto a frecuencia de complicaciones precoces o tardías. La complicación más frecuente es la obstructiva proximal y la desconexión. Las válvulas programables solucionaron eficazmente problemas funcionales en el 85% de los casos.

**Conclusiones:** Actualmente consideramos de elección el uso de válvulas programables por su eficacia ante la resolución de problemas funcionales a pesar de la menor vida media del sistema. Es importante la valoración de proteínas en LCR previo a la colocación de un sistema de derivación. Los tiempos y las medidas profilácticas intraoperatorias han disminuido en gran medida la incidencia de complicaciones infecciosas.

## 883 18:04 CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA DE LAS CRANEOSINOSTOSIS

José Hinojosa Mena-Bernal, Javier Esparza Rodríguez de Trujillo, María Jesús Muñoz, Ana Romance García, Ignacio García-Recuero

Unidad de Cirugía Craneofacial del Hospital Universitario Materno-Infantil 12 de Octubre, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** La corrección quirúrgica de las craneosinostosis implica la realización de osteotomías y movilización de fragmentos óseos que en las técnicas habituales se realizan a través de incisiones bicoronales con amplios despegamientos subperiósticos de la bóveda craneal y región fronto-orbitaria. El desarrollo de las técnicas de cirugía mínimamente invasiva (cirugía endoscópica) aplicadas al tratamiento de estas deformidades permite disminuir la morbilidad quirúrgica, acortando el tiempo de ingreso sin afectar al resultado funcional y estético final.

**Método:** Se presenta la experiencia en la cirugía endoscópicamente asistida de las craneosinostosis en nuestra Unidad. Entre los años 1989 y 2006 se operaron 507 craneosinostosis. Desde 1998 se han operado 54 casos de craneosinostosis mediante cirugía endoscópica correspondientes a: escafocefalia: 47; trigonocefalia: 3; plagiocefalia: 4.

**Resultados:** El ingreso hospitalario y transfusión de hemoderivados se redujo respecto a la cirugía estándar (7,2 vs. 3,1 días). No existió morbilidad mayor en los casos de cirugía endoscópica. Cuarenta y nueve casos merecieron la clasificación de excelente (43 escafocefalias; 3 trigonocefalias; 3 plagiocefalias), 3 de satisfactoria (2 escafocefalia; 1 plagiocefalia) y 2 casos insuficiente (2 escafocefalias con sinostosis secundaria tardía).

**Conclusiones:** La cirugía endoscópicamente asistida de las craneosinostosis consigue resultados funcionales y estéticos comparables a la cirugía abierta convencional disminuyendo la morbilidad quirúrgica, la necesidad de reposición de hemoderivados y acortando el tiempo de ingreso postoperatorio.

## 884 18:11 MANEJO ENDOSCÓPICO Y QUIRÚRGICO DE UN CASO DE ESTENOSIS BRONQUIAL BILATERAL CONGÉNITA

Daniel Cabezalí Barbancho, Juan Luis Antón-Pacheco Sánchez, Lorenzo Galletti Scaglione, María López Díaz, Raquel Tejedor Sánchez, Andrés Gómez Fraile

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** Las estenosis bronquiales son muy poco frecuentes en la edad pediátrica. Las formas adquiridas, secundarias generalmente a intubación bronquial selectiva, son más habituales que las estenosis de tipo congénito. Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de un paciente de 2 meses de edad con estenosis bronquial congénita bilateral.

**Caso clínico:** Recién nacido a término (RNT) que presentó dificultad respiratoria inmediatamente después del parto. El paciente fue intubado y ventilado inicialmente durante 5 días y posteriormente se mantuvo con presión positiva continua (CPAP). En la broncoscopia y en el CT torácico con reconstrucción multiplanar se observaron una estenosis corta y puntiforme en el bronquio principal izquierdo, yuxtacarinal, y otra estenosis grave en el bronquio intermedio derecho con atrapamiento aéreo en los lóbulos medio e inferior. Se realizó, en primer lugar, una resección con anastomosis término-terminal de la estenosis bronquial izquierda con circulación extracorpórea, y una bilobectomía media e inferior derechas en una segunda intervención. Fue necesaria la colocación temporal (un mes) de una prótesis traqueal de silicona para conseguir la extubación definitiva del paciente. Al alta hospitalaria el paciente se encontraba asintomático y ha permanecido así durante el año de seguimiento.

**Conclusiones:** El tratamiento de las estenosis de la vía aérea en los niños es complejo y requiere un abordaje multidisciplinar en un centro experimentado. La reconstrucción quirúrgica de estenosis bronquiales en neonatos o lactantes constituye un desafío todavía mayor debido al reducido tamaño de su vía aérea.

## 885 18:18 LA HIODOMENTOPEXIA, ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN EL SÍNDROME DE PIERRE ROBIN

Verónica García Sánchez, Jorge Rodríguez de Alarcón Gómez, José Antonio Acedo Ruíz, Manuel Matías Vega, Tomás Aguirre Copano

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

**Introducción:** Los recién nacidos con síndrome Pierre Robin padecen micrognatia y glosoptosis que provoca dificultad respiratoria desde los primeros minutos de vida, acentuándose en decúbito supino y especialmente tras la toma. Ofrecemos una alternativa terapéutica eficaz y sencilla para esta patología.

**Antecedentes:** La glosoptosis suele provocar vómito, alterando así la alimentación, y produciendo desnutrición y estancamiento ponderal, al cual contribuye la mayor demanda energética que supone superar la obstrucción respiratoria permanente. Puede causar, además, hipoxemia, hipercapnia, edema de pulmón, cor pulmonale y ocasionalmente la muerte. Por todo ello, se han empleado múltiples técnicas para intentar aliviar la obstrucción y ofrecer una alimentación mientras crece la mandíbula, en recién nacidos con hipercapnia o con requerimiento ineludible de ventilación mecánica o CPAP. Estas técnicas son: posición prona con cabeza suspendida mediante gorro y malla plástica, tubos endotraqueales, glosopexia, glossectomía parcial, sutura y tracción de la lengua con alargamiento mandibular y traqueostomía.

**Métodos y resultados:** Hemos realizado una revisión bibliográfica en los últimos 15 años de dichas técnicas. En las series analizadas el número es corto, 3 o 4 casos, y no hay un criterio común de seguimiento postoperatorio; unas realizan seguimiento de la pulsioximetría, otras radiológico y otras clínico. En ninguna de estas series han encontrado resultados plenamente satisfactorios. Como alternativa terapéutica proponemos una nueva técnica quirúrgica: la hiodomentopexia, consistente en fijar mediante alambre el hioides a la mandíbula consiguiendo el avance de la lengua en la cavidad oral. Hemos realizado dicha técnica en una serie de 7 pacientes, 6 de los cuales recién nacidos de 2 o 3 semanas de vida, y 1 de ellos de 3 años de edad, con excelentes resultados funcionales y estéticos.

**Conclusiones:** Presentamos un procedimiento relativamente sencillo, la hiodomentopexia, que abre un nuevo horizonte a los niños con glosoptosis, especialmente en el síndrome Pierre Robin.

## 886 18:25 MIOFIBROMATOSIS INFANTIL: UNA PATOLOGÍA HETEROGÉNEA POCO CONOCIDA

Goretti Lacruz Ausín, Carles Bardaji, Joaquín Maldonado, Carlos Pueyo, Yolanda Royo, Robert Skrabski, Salomé Martínez

Servicio de Cirugía Pediátrica, Servicio de Pediatría y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona.

**Introducción:** Se presenta como nódulos fibrosos en piel, músculo y hueso. Se detecta al nacimiento o en los dos primeros años de vida. Están implicados factores genéticos. Generalmente aparece como lesión solitaria que puede regresar antes de 2 años, pero están descritas recidivas y aparición de nuevas lesiones. Una minoría son múltiples; si hay afectación visceral tiene gran morbimortalidad.

**Material y métodos:** Se analizan 9 casos en lactantes de 1 a 18 meses; 3 de sexo femenino (2 hermanas afectas), 6 de sexo masculino. El diagnóstico de sospecha es por presencia de tumoración dura e infiltrativa, sin cápsula. El tamaño y la localización de las lesiones es diverso; cabeza y cuello: 4, dorsales: 3, lumbar: 1, axilar: 1, extremidad superior: 1, digital: 1. En todos los casos se realiza ecografía que muestra tumoración con bordes mal definidos, en un caso que afecta gran extensión de musculatura braquial se realiza RNM. En todos los casos se detecta lesión solitaria, excepto uno que desarrolla 3 tumores asincrónicos, antes de cirugía. Se realiza exéresis íntegra en 8 casos, uno pendiente de exéresis. No recidivas. Diagnóstico histológico de fibromatosis en todos los casos.

**Conclusión:** El 95% de los tumores benignos miofibrosos son fibromatosis; la más común es miofibromatosis infantil y después fibromatosis desmoide agresiva (19%). Las lesiones varían desde pocos milímetros hasta adquirir gran tamaño y comportarse como pseudosarcomas. Se debe sospechar ante masa firme e infiltrativa, no dolorosa, de bordes mal definidos y crecimiento rápidamente progresivo. Se incluye en el diagnóstico diferencial de nódulos cutáneos y subcutáneos. Se recomienda el seguimiento estrecho de todos los pacientes para detectar la aparición de lesiones viscerales y evitar o tratar precozmente sus complicaciones.

887

18:32

#### MALFORMACIÓN ADENOMATOIDEA QUÍSTICA: ABORDAJE TORACOSCÓPICO

Daniel Cabezalí Barbancho, Indalecio Cano Novillo, Araceli García Vázquez, Raquel Tejedor Sánchez, María López Díaz, María Isabel Benavent Gordo, Andrés Gómez Fraile  
Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

**Antecedentes y objetivos:** El tratamiento de los pacientes asintomáticos con malformación adenomatoidea quística (MAQ) es

controvertido. En este trabajo evaluamos la lobectomía por vía toracoscópica en pacientes con dicha malformación discutiendo los diferentes problemas operatorios de la técnica y su resolución.

**Métodos:** Hemos intervenido 6 pacientes con diagnóstico de MAQ mediante toracoscopia. Todos los pacientes eran menores de un año y en ningún caso habían presentado síntomas. Se realizó toracoscopia de forma electiva sin necesidad de intubación selectiva con neumotórax controlado a baja presión (6-8 mm Hg) y bajo flujo (1,5-2,5 L/ min). Empleamos 3 o 4 trócares en función de la dificultad de la disección. Para el control de la vascularización pulmonar utilizamos un sellador térmico y el cierre de los bronquios se realizó mediante sutura intracorpórea. Se han analizado los siguientes parámetros: edad, localización de lesión, técnica quirúrgica, complicaciones postquirúrgicas, estancia hospitalaria, resultado final y tiempo de seguimiento.

**Resultados:** La lesión se localizó en lóbulo inferior derecho en cuatro ocasiones (66,7%) y en lóbulo medio en dos (33,3%). En los seis casos la lobectomía fue completada por vía completamente toracoscópica con éxito. Se dejó tubo de drenaje endotorácico en todos los casos. Dos pacientes (33,3%) presentaron hemotórax en el postoperatorio inmediato, que no precisó transfusión ni drenaje. El ingreso medio fue de 6 días. Actualmente todos los pacientes están asintomáticos con un tiempo de seguimiento medio de 2 años y 8 meses.

**Conclusiones:** El menor número de complicaciones y efectos secundarios de la lobectomía toracoscopia frente a la toracotomía convencional hacen de esta técnica una opción terapéutica válida y eficaz para el tratamiento de los pacientes asintomáticos con MAQ. No obstante, es necesario un mayor número de casos para validar y perfeccionar completamente la técnica.